

PROTOCOL 'Perioperatieve zorg voor Duchenne spier dystrofie'

Inhoud

Kader en doelgroep	2
Doel	2
Inleiding	2
Aanbevelingen.....	2
Preoperatief	2
Het zorgteam	2
Participatie van de ouder(s)/verzorger(s)	3
Preoperatieve screening (anesthesioloog)	3
Aanvullende informatie bij de preoperatieve en preanesthesie beoordeling	4
Tijdens de operatie	6
Anesthesie.	6
Respiratoir	7
Circulatoir.....	7
Na de operatie.....	8
Procedurele sedatie en analgesie	10
Overzicht van de perioperatieve aandachtsvelden bij Duchenne	11
Samenvatting literatuur	12
Links.....	12

Kader en doelgroep

Het protocol Perioperatieve zorg is een initiatief van het Duchenne Centrum Nederland (DCN) en is geschreven als aanvulling op de [landelijke medisch-specialistische richtlijn Duchenne spierdystrofie](#), te vinden in de richtlijnen database van het Kennisinstituut van de Federatie Medisch Specialisten. Dit protocol sluit aan op de [module scoliose](#) en [contractuurbehandeling](#) van de landelijke medische specialisten richtlijn, het [protocol Orthopedie en Chirurgie voor Duchenne](#), [de alertkaart voor Duchenne](#) en de [landelijke medische richtlijn anesthesie bij kinderen](#). Het protocol Perioperatieve zorg is met name geschreven voor anesthesiologen, cardiologen, longartsen, intensivisten, orthopedisch chirurgen, algemeen chirurgen en tandartsen in Nederland die betrokken zijn bij de zorg voor Duchenne spierdystrofie (DMD) patiënten. Aangezien zorg voor Duchenne een multidisciplinaire benadering vereist, kan deze richtlijn ook voor andere (para)medici en huisartsen van waarde zijn.

Doel

Doel van deze richtlijn is uniforme en optimale zorg voor patiënten met DMD in Nederland.

Inleiding

DMD is een progressieve spierziekte die wordt veroorzaakt door een mutatie in het dystrofine gen. Door het progressieve karakter, de impact op verschillende systemen en complicaties zoals hartritmestoornissen en zwakte van het hart- en de ademhalingspijnen, nemen de risico's bij operaties en anesthesie toe ten opzichte van de algemene populatie. Dit document geeft handvatten waarmee veilige en goede perioperatieve zorg en anesthesie in de Nederlandse situatie georganiseerd, gepland en uitgevoerd kan worden. Het is verdeeld in de fases preoperatief, peroperatief en postoperatief.

Aanbevelingen

Preoperatief

Het zorgteam

Organiseer tijdig preoperatief overleg tussen operateur, anesthesioloog en medebehandelaars.

Stel het team welke deelneemt aan het perioperatieve overleg vast:

- Het perioperatieve team bestaat tenminste uit de operateur en anesthesioloog. Daarnaast wordt laagdrempelig een begeleidende discipline met kennis van de lange termijn en perioperatieve problematiek bij patiënten met DMD geconsulteerd, zoals de kinderarts, (kinder)neuroloog of (kinder)revalidatiearts. Het wordt aanbevolen om bij kinderen ook de medisch pedagogisch zorgverlener en de medische psycholoog in een vroeg stadium te betrekken
- Afhankelijk van de ingreep en de risicoclassificatie, zoals ASA classificatie, kunnen aan dit team toegevoegd worden: een (kinder)cardioloog, (kinder)longarts, CTB arts, (kinder)intensivist, (kinder)fysiotherapeut, (kinder)ergotherapeut, diëtist (met expertise in DMD)
- Bij ingrijpende operaties of \geq ASA 3 patiënten dient tijdig het perioperatieve plan tijdens een multidisciplinair overleg (MDO) besproken te worden. Hierbij dient alle actuele informatie

m.b.t. de cardiale en pulmonale status (inclusief recente hart echo en longfunctie testen) beschikbaar te zijn.

- Overweeg in het preoperatief MDO ook de inrichting van een postoperatief MDO.
- Organiseer een multidisciplinaire nabespreking bij (ernstig) onverwacht beloop
- Voor niet-overplaatsbare spoedzorg in een instelling zonder reguliere zorg voor patiënten met DMD: Overleg zo mogelijk met het neuromusculaire team van de instelling waar de patiënt bekend is en/of de dienstdoende Centrum voor Thuisbeademing (CTB)-arts. Ouders hebben deze contact gegevens waarschijnlijk paraat. Vraag naar de [SOS-kaart](#).
- De aanbeveling voor electieve zorg: De instelling heeft een multidisciplinair lokaal protocol voor perioperatieve zorg aan patiënten met DMD waarin de verantwoordelijkheden en taken van de deelnemende disciplines worden benoemd.

Participatie van de ouder(s)/verzorger(s)

Vaak hebben ouders/mantelzorgers grote kennis van de zorgbehoeften van de patiënt. Stem wederzijdse verwachtingen af. Bespreek bij opname met de ouder/mantelzorger en patiënt welke rol zij willen en kunnen hebben in de zorg op de afdeling (postoperatief).

Preoperatieve screening (anesthesioloog)

Vaststellen van de actuele toestand en progressie van de DMD en andere zaken die relevant zijn voor de operatie, anesthesie en postoperatieve zorg.

- Stel de omvang en aard van de geplande anesthesie (duur, type) en procedure (type operatie, lichaamshouding tijdens operatie) vast.
- Stel het stadium van de ziekte vast
 - Lopend- versus rolstoel gebonden patiënt,
 - ademhalingsondersteuning versus nog geen ademhalingsondersteuning,
 - cardiale dysfunctie versus nog geen cardiale dysfunctie
- Beoordeel de luchtweg. Check de mondopening. patiënten met DMD hebben vaker een moeilijke luchtweg, o.a. door een kleine mondopening en macroglossie.
- Beoordeel de mate waarin de diverse orgaansystemen zijn aangedaan zoals:
 - Respiratoire status:
 - Het huidig gebruik van ademhalingsondersteuning en voorgeschiedenis van ademhaling problemen (bijv. longontstekingen)
 - Hoestkracht, slikproblemen.
 - De noodzaak van regelmatige hoest ondersteunende technieken of longvolume rekruterende technieken
 - Symptomen van nachtelijke hypoventilatie op basis van spierzwakte of OSAS (snurken, ochtendhoofdpijn)
 - Is sprake van (corticosteroïd ge-induceerde) obesitas?
 - Wordt de patiënt vervolgd door een CTB en zo ja, wanneer was de laatste controle?
 - Vraag zo nodig input van de (kinder-) longarts of arts van het CTB. *Zie verder 'respiratoir'*
 - De cardiale status

- Is reeds sprake van cardiomyopathie? Wat is de ernst van de cardiomyopathie? Zijn er tekenen van hartfalen, hartritmestoornissen of pulmonale hypertensie? Gebruikt de patiënt medicatie?
 - Vraag input van de (kinder-)cardioloog waar de patiënt bij bekend is. *Zie verder 'cardiaal'*
- Informeer naar het verloop en ervaring van een eventuele eerdere anesthesie
 - Weest bewust van mogelijke psychosociale problemen (leren, gedrag en emotioneel functioneren, bijvoorbeeld verhoogde angst, autisme spectrum e.d.) welke bij patiënten met DMD vaker kunnen voorkomen. *Zie verder 'psychosociaal'*.
 - De aanwezigheid van additionele risicofactoren zoals scoliose
 - Informeer of de patiënt corticosteroïden gebruikt. (Dit wordt aanbevolen vanaf de leeftijd van 5 jaar omdat het de achteruitgang van spierkracht afremt).
 - Maak een risico inschatting op basis van de algemene toestand, de recente respiratoire en cardiale informatie en input van de geconsulteerde specialisten. In het algemeen kan gesteld worden dat de risico's bij nog lopende patiënten slechts beperkt verhoogd zijn t.o.v. de algemene populatie op voorwaarde dat rekening gehouden wordt met de aanbevelingen voor anesthesie bij patiënten met DMD (zie verder).

Aanvullende informatie bij de preoperatieve en preanesthesie beoordeling

Cardiaal

- Vóór alle chirurgische ingrepen dient informatie van de betrokken cardioloog te worden geraadpleegd
- De cardioloog informeert de anesthesioloog over de cardiale risico's voor de betreffende patiënt met DMD (zie ook het protocol '[cardiale zorg voor DMD](#)')
- Voer bij kleine ingrepen bij patiënten met DMD en een normale hart functie, een ECG en echocardiogram uit wanneer de laatste metingen >1 jaar geleden heeft plaatsvonden.
- Voer bij grote ingrepen *voorafgaand* aan het multidisciplinair overleg een ECG en ECHO cardiogram uit i.v.m. bijzonder risico op hartfalen en de mogelijke implicaties op besluitvorming t.a.v. de geplande ingreep.
- Overweeg bij grote ingrepen ook een cardiale MRI, zeker in geval een transthoracaal echocardiogram niet goed mogelijk is. Voorafgaand aan een scoliose correctie is ten minste 1 maal een cardiale MRI geïndiceerd.

Respiratoir

- Indien er pulmonale problemen zijn en/of patiënt is bekend bij de CTB dan dient vóór het multidisciplinair overleg de betrokken CTB arts geraadpleegd te worden om
 - De longfunctie, gaswisseling, hoestkracht en symptomen te beoordelen
 - Zo nodig het instellen van non-invasieve beademing voor te bereiden
 - De mogelijke risico's met de patiënt, ouders en/of vertegenwoordigers te bespreken:
 - (1) informeren over het te verwachten beloop na de operatie, mogelijke verslechtering van de ademhalingsstatus en dus verminderde autonomie
 - (2) zonodig het beleid t.a.v. eventuele tracheotomie bespreken
 - Zo nodig na te gaan of het reanimatie beleid besproken is

Specifiek beoordeelt de CTB arts

Bij patiënten die nog geen beademing gebruiken

- of NIV van tevoren ingesteld moet worden

- en/of longvolume rekruterende technieken geïnitieerd dan wel geoptimaliseerd moeten worden.

Bij patiënten die invasieve of non-invasieve beademing gebruiken

- of de beademing goed is ingesteld
- optimaliseert de longvolume rekruterende technieken waar nodig.

Patiënten die behandeld worden met (non-)invasieve beademing zullen tijdens procedures onder sedatie ten minste ondersteund moeten worden met hun eigen (non-)invasieve beademingsondersteuning. Overweeg voor de narcose of sedatie een extra sessie van de gebruikte long volume rekruterende techniek.

Psychosociaal

- Betrek de medisch psycholoog indien er daar vraag naar is of indien er neurocognitieve of gedragsmatige aspecten zijn die een rol spelen. Zij zijn bekend met specifieke procedures in de voorbereiding op medische ingrepen. Zij kunnen informatie verstrekken aan ouders en kind. Een goede voorbereiding over de operatie is namelijk essentieel en kan negatieve psychosociale gevolgen voorkomen. Het volgende kan overwogen worden:
 - Het opstellen van een risicoprofiel van patiënt met verhoogd risico op slecht aangepaste reacties: o.a. ADHD, ASS, OCD moeten bekend zijn bij het team.
 - Maak een inschatting van angst. Het is essentieel om na te gaan of er eerdere PTSS is geweest ten gevolge van een medische ingreep. Denk bij deze ook aan angst voor pijn in het verleden als luxerende factor.
 - Gebruik (bij kinderen) eventueel de CRIES-13, de ChildRen Impact of Event Scale. Zie hier [de CRIES-13 kindversie](#) en de CRIES-13 [ouderversie](#).
 - Pijn meting met VAS-score (Visuele Analoge Schaal) afnemen. Aanbevolen om bij kinderen de pijn met smiley thermometer in kaart te brengen.

Bloedwaarden

Afhankelijk van de grootte van de geplande ingreep en de functionele status van de patiënt

- Screen op anemie, nierfunctie[#]- en elektrolytenstoornissen (preoperatieve GFR en kaliumhomeostase).
- Overweeg capillaire (of arteriële) bloedgasanalyse om chronische hypoventilatie uit te sluiten.

[#] *Let op: serum kreatinine is door verminderde spiermassa bij Duchenne laag. Indien beschikbaar is Cystatine C een goed alternatief voor het bepalen van de nierfunctie.*

Voeding

- Optimaliseer de voedingsstatus samen met een diëtist bij preoperatieve voedingsproblemen of voorafgaand aan een grote chirurgische ingreep om optimale spierkracht, wondgenezing en hersteltijd na te streven.
- Vermijd langdurig vasten. Acute ketoacidose, zelfs na slechts korte perioden van vasten, kan optreden bij patiënten met DMD.
- Monitor laagdrempelig op ketoacidose middels vingerprik en/of urine ketonen middels ketostrips, indien niet bekend met ketoacidose bij vasten en wanneer de voeding niet snel hervat kan worden.
- Bij bekende ketoacidose tijdens vasten in de voorgeschiedenis, geef dan een infuus met glucose om ketonen vorming te voorkomen tijdens de vastenperiode

- Vermijd preoperatieve constipatie, want dit wordt postoperatief verergerd door immobilisatie en bij gebruik van opiaten.

Bijnierinsufficiëntie:

- Bij steroïdengebruik is het advies, ongeacht de dosis, het regime en duur van de behandeling, om perioperatief een standaard corticosteroïden stress schema te geven volgens lokale afspraken. Het risico van onderbehandeling is namelijk groter dan kortdurende overbehandeling met glucocorticoid.
- Afbouwen van het stress schema kan plaatsvinden binnen 1 tot 3 dagen na de operatie afhankelijk van de zwaarte van de ingreep.

Voor extramurale zorg, zie [het protocol 'endocrinologie en zorg voor botten bij Duchenne spierdystrofie'](#).

Tijdens de operatie

- Voorkom en controleer op decubitus. Controleer nauwkeurig de ligging van de patiënt op drukplekken. Neem preventief maatregelen zoals polsteren.

Anesthesie.

Waar mogelijk wordt het gebruik van lokale of locoregionale anesthesie (spinale anesthesie, epidurale of perifere zenuwblokkade al dan niet met katheter techniek) en kortwerkende opioïden aangeraden.

Zie ook de European [Neuromuscular Centre \(ENMC\) consensus statement on anaesthesia in patiënten met neuromuscular disorders](#) en voor anesthesie bij kinderen en aspecten van organisatie van zorg ook [de landelijke medische-specialistische richtlijn "Anesthesie bij kinderen"](#).

- **Er is een absolute contra-indicatie voor succinylcholine.** Patiënten met DMD kunnen na toediening van een depolariserende spierverslapper zoals succinylcholine een dodelijke rhabdomyolyse en hyperkaliëmie ontwikkelen.
- Bij algehele anesthesie wordt het gebruik van een intraveneuze anesthesie techniek sterk aangeraden. Indien sprake is van een ernstige cardiomyopathie is het van belang de medicatiekeuze en dosering hierop aan te passen.
- Het plaatsen van een infuus dient door een ervaren professional uitgevoerd te worden. Dit in verband met vaak moeilijke intraveneuze toegang en het mogelijk lastig positioneren van patiënten door gewrichtscontracturen.
- Een inhalatieanestheticum (sevofluraan) kan voor inductie van anesthesie veilig worden gebruikt als het niet haalbaar is om wakker een infuus te plaatsen. Continueer de anesthesie met intraveneuze middelen. Wees bedacht op rhabdomyolyse na gebruik van sevofluraan (myoglobulinurie: cola kleurige urine). Overweeg controle van het serum kalium.
- De luchtwegtechniek (endotracheale intubatie of larynxmasker) is afhankelijk van de eigenschappen van de patiënt en geplande procedure. Het gebruik van een larynxmasker bij

volwassen patiënten met gevorderde DMD voor plaatsing van een PEG gastrostoma is beschreven. Ook het gebruik van de eigen non-invasieve ventilator met open luchtweg is beschreven.

- Niet-depolariserende spierverslappers kunnen indien nodig veilig worden gebruikt. Houd echter rekening met een verlengde werkingsduur. Voorkom postoperatieve residuele spierverslapping door kortwerkende middelen te gebruiken of door te verslappen met rocuronium en te antagoneren met sugammadex. Bij twijfel over residuele verslapping kies dan laagdrempelig voor nabeademing. Bij gebruik van neuromusculaire blokkers, monitor de neuromusculaire blokkade. Meet daarvoor de basis waarden vóór injectie van het niet-depolariserende spierverslapper.
- Overweeg het gebruik van remifentanyl, propofol en lidocaïne spray op de stembanden in plaats van neuromusculaire blokkers voor endotracheale intubatie als de cardiale functie acceptabel is. Dit is een alternatief voor het gebruik van niet-depolariserende spierverslappers.

Respiratoir

Geef patiënten die (nachtelijk) niet-invasief worden beademd direct na extubatie ondersteuning met hun eigen non-invasieve beademing. Houd rekening met de gebruikelijk instellingen.

Circulatoir

Monitoring

- Meet bij grote ingrepen of ernstige cardiale dysfunctie de arteriële druk invasief
- Overweeg het gebruik van een cardiac output meting of TEE bij patiënten met significant afwijkende cardiale functie voor operaties waarbij aanzienlijk bloedverlies wordt verwacht.
- Bij langdurige operaties of veel bloedverlies: monitor hemoglobine, glucose, zuur/base-, elektrolyet- en stollingsstatus.

Bloedverlies

Aanzienlijk bloedverlies tijdens een operatie kan leiden tot circulatoire instabiliteit en bij ernstige cardiale comorbiditeit tot circulatoire collaps en zelfs een reanimatie situatie. Voor preventie van bloedverlies en allogene bloedtransfusie zie ook de "[Richtlijn Bloedtransfusiebeleid](#)" van de FMS.

Er zijn aanwijzingen dat er een verhoogde kans is op groot bloedverlies tijdens scoliose correctie bij DMD patiënten vergeleken met niet DMD patiënten.

- Perioperatieve autotransfusie (middels cell saver) samen met het gebruik van aminocapronzuur of tranexamine zuur kan worden overwogen om het intra-operatief bloedverlies te beperken en allogene bloedtransfusie te voorkomen.
- Het wordt afgeraden om hypotensie na te streven ter minimalisatie van bloedverlies bij patiënten met een cardiomyopathie.

Metabool

- Geef peroperatief een infuus met glucose om ketonen vorming te voorkomen als de patiënt een voorgeschiedenis heeft van ketoacidose tijdens vasten. Indien niet bekend met ketoacidose bij vasten, monitor dan laagdrempelig op ketoacidose middels vingerprik en/of urine ketonen middels ketostrips. De kans op ketoacidose is met name verhoogd bij patiënten met lage spiermassa.

Temperatuur management

- Monitor de temperatuur en streef naar normothermie gedurende de anesthesie.

Anesthesie en sedatie kunnen een verstoring van temperatuur regulatie veroorzaken. Patiënten met verminderde spiermassa zijn daar extra gevoelig voor. Hypothermie kan myotonie verergeren en zorgt voor verhoogde gevoeligheid voor sedativa, anesthetica en niet-depolariserende spier relaxantia, met een verlengde werking tot gevolg. Hyperthermie kan het gevolg zijn van toegenomen spieractiviteit (kramp, myotonie). Generaliseerde spierkramp kan leiden tot rhabdomyolyse.

Na de operatie

Maak afspraken over postoperatief multidisciplinair overleg tussen operateur, hoofdbehandelaar en medebehandelaars ter optimalisatie van zorg en het voorkómen of vroege detectie van complicaties en de begeleiding naar de thuiszorg.

De mate van postoperatieve monitoring en een eventuele opname op de intensive care of medium care zijn afhankelijk van zowel de chirurgische procedure en het verloop van de procedure als de preoperatieve toestand van de patiënt. Zie ook [landelijke medische-specialistische richtlijn Anesthesie bij kinderen](#) en [Europese aanbevelingen Anesthesia bij Duchenne spierdystrofie](#)

- Verzeker een gestructureerde en gedocumenteerde informatieoverdracht zowel bij de aankomst als bij het ontslag uit de verkoevertkamer of de intensive care unit.
- DMD-patiënten met preoperatieve (non-invasieve) beademing die anesthesie of sedatie ondergaan moeten postoperatief worden opgenomen op een bewaakte afdeling. Zie de eisen die gesteld worden in de [veldnorm chronische beademing](#).
- Streef in geval van noodzakelijke postoperatieve invasieve beademing naar zo spoedig mogelijk weanen en extuberen. Ga eventueel over op een tevoren ingestelde NIV.
- Longvolume rekruterende technieken dienen zeer regelmatig ingezet te worden bij patiënten met verminderde hoestkracht om risico op slijmstase, atelectase en daarmee verminderde ventilatie te verminderen.
- Advies om gedurende de eerste 24 uur op indicatie, bij algehele anesthesie en/of DMD patiënten met (non)-invasieve beademingsondersteuning, ECG, bloeddrukmeting, SaO₂, meting van de ademhaling en meting van lichaamstemperatuur uit te voeren.

Zuurstoftoediening bij patiënten met ernstige spierzwakte kan hypoventilatie maskeren. Lage saturatie wordt vaak veroorzaakt door hypoventilatie ofwel door slijmstase. Het is belangrijk om de

onderliggende oorzaak van een lage zuurstofsaturatie te behandelen en zuurstof alleen weloverwogen te starten. Opioiden en sedativa kunnen bijdragen aan hypoventilatie en slijmstase.

- Verricht bloedgas analyse bij verdenking op hypoventilatie
- Consulteer bij het nazorg traject een kinderarts, (kinder)neuroloog of (kinder)revalidatiearts met kennis van de lange termijn en perioperatieve problematiek bij patiënten met DMD.
- Wees gedurende de eerste 24 uur na een operatie extra alert op: hartritmestoornissen
- Vermijd langdurige immobilisatie waar mogelijk. Dit ter voorkoming van doorliggen en verdere achteruitgang van conditie en kracht van de patiënt.
- Wees bedacht op vet-embolie syndroom als potentieel lethale complicatie van een fractuur. Enerzijds hebben patiënten met Duchenne een verhoogd risico op fracturen, anderzijds mogelijk ook een verhoogde kans op een vet embolie.
- Op indicatie kan laag moleculair gewicht heparine (LMWH) overwogen worden ter voorkoming van veneuze trombo-embolie. Daarnaast kan (ook) het preoperatief aantrekken van compressie kousen of opeenvolgende compressie om diep veneuze trombose te voorkomen overwogen worden.
- Uit feedback van ouders van non-ambulante DMD patiënten, blijkt dat na een verblijf op de IC, de stap naar de afdeling vaak tegenvalt mede vanwege de zorgzwaarte. Een tussentijds verblijf op de MC kan dit mogelijk ondervangen.

Voeding

- Vermijd vasten. Acute ketoacidose met bijkomende ziekte, zelfs na slechts korte perioden van vasten kan bij patiënten met DMD voorkomen.
- Nauwlettend toezicht en samenwerking met diëtist wordt geadviseerd.
- Als ketoacidose optreedt, moet een IV-infusie van glucose worden gestart.
- Let op langdurige constipatie, gastroparese. Overweeg het starten van laxantia na grote operatie, immobilisatie of bij opiaatgebruik.
- Sta een eigen helper/mantelzorger toe, als patiënt met DMD op zaal of medium care ligt. Op deze wijze is er zorg voor de algemene dagelijkse levensverrichtingen.

Pijnstilling

- Goede pijnbestrijding is extra belangrijk om ophoesten en mobilisatie mogelijk te maken en atelectase en pulmonale complicaties te voorkomen.
- Maak indien mogelijk gebruik van locoregionale technieken. Voorbeelden zijn epidurale pijnbestrijding na een scoliose- of buik operatie en perifere zenuwblokkade na een voetoperatie.
- Opiïde analgesie moet zorgvuldig worden getitreerd omdat patiënten met DMD die geen beademing gebruiken over het algemeen gevoelig zijn voor de respiratoire bijwerkingen van opioïden.
- Maak optimaal gebruik van (combinaties van) niet-opiïde analgetica, met in achtneming van de contra-indicaties of medicatie interacties die afhankelijk zijn van de toestand van de individuele patiënt. Bijvoorbeeld:
 - Paracetamol is een veel gebruikt analgeticum. Er zijn enkele gevallen van acuut leverfalen beschreven na paracetamol in gebruikelijke dosering bij ernstig zieke of postoperatieve

patiënten met een lage spiermassa in verhouding tot totaal gewicht zoals bij DMD. Mogelijk is een dosisreductie noodzakelijk

- NSAID in combinatie met een ACE-remmer of in geval van ondervulling geeft verhoogd risico op nierfunctie stoornissen. Per situatie moet worden overwogen of de ACE remmer tijdelijk kan worden gestaakt of dat een NSAID niet verantwoord is.
- Overweeg het gebruik van Metamizol (Novalgin) eventueel in combinatie met een NSAID.

Procedurele sedatie en analgesie

- Procedurele Sedatie en Analgesie bij kinderen met DMD kan voor bepaalde procedures worden overwogen conform de landelijke "[Richtlijn Procedurele sedatie en analgesie bij kinderen](#)". Laagdrempelig overleg met de anesthesioloog wordt geadviseerd om vast te stellen wat de optimale begeleiding is voor de individuele patiënt. Dit is afhankelijk van de geplande procedure en de progressie van het ziektebeeld. (Bron: [orphananesthesia: Anaesthesia recommendations for Duchenne muscular dystrophy](#)).
- Bij een patiënt (kind) met ASA classificatie 1 of 2 kan voor tandheelkundige procedures procedurele sedatie en analgesie met lachgas worden overwogen. Zie [handvaten lachgassedatie van de KNMT](#) en "[Richtlijn Procedurele sedatie en analgesie bij kinderen](#)".

Bij DMD patiënten die al NIV gebruiken, kan worden overwogen om de NIV ook tijdens procedurele sedatie te gebruiken voor ademhalingsondersteuning.

Overzicht van de perioperatieve aandachtsvelden bij Duchenne

Voor de operatie

Stel het perioperatieve team, de verantwoordelijkheden en taken vast en informeer de patiënt en de ouders.

Beoordeel

De stadium van de ziekte, de kans op moeilijk luchtweg management, de respiratoire functie, de cardiale status, de neurologische status en de additionele risicofactoren zoals scoliose en psychologische problemen.

Metingen

Hart ECG, hart Echo en longfunctie

Anemie, nierfunctie, elektrolytenstoornis en overweeg bloedgas analyse

Overweeg afname CRIES-13 bij kinderen met DMD

Afstemming

Optimaliseer de voedingsstatus

Wees bewust van mogelijk steroïde gebruik en opioïde gevoeligheid

Mogelijk trainen van gebruik hoestmachine en/of non-invasieve beademing

Tijdens de operatie

Anesthesie

Gebruik lokale of locoregionale anesthesie en kortwerkende opioïden waar mogelijk

Gebruik intraveneuze anesthesie bij algehele anesthesie

Absolute contra-indicatie voor succinylcholine

Respiratoir

Ondersteun patiënt direct na extubatie met eigen non-invasieve beademing

Circulatoir

Meet de arteriële druk invasief (*bij grote ingrepen of ernstige cardiale dysfunctie*)

Overweeg het gebruik van cardiac output meting of TEE (*bij significant afwijkende cardiale functie met aanzienlijk bloedverlies*)

Monitor hemoglobine, glucose, zuur/base-, electrolyet- en stollingsstatus (*bij langdurige operaties of veel bloedverlies*)

Bloedverlies

Streef geen hypotensie na ter minimalisatie van bloedverlies. Zeker niet bij patiënten met een cardiomyopathie.

Metabool

Geef een infuus met glucose bij voorgeschiedenis van ketoacidose tijdens vasten.

Monitor laagdrempelig op ketoacidose wanneer niet bekend met ketoacidose

Beheer van temperatuur

Monitor de temperatuur en streef naar normothermie

Na de operatie

Betrek een kinderarts, neuroloog of revalidatiearts met kennis van de lange termijn en perioperatieve problematiek bij DMD bij het nazorg traject.

- Meet de eerste 24 uur een ECG, bloeddruk, SaO₂, ademhaling en lichaams-temperatuur (*op indicatie*)
- Wees de eerste 24 uur extra alert op hartritmestoornissen
- Vermijd langdurige immobilisatie.
- Wees bedacht op vet-embolie syndroom als potentieel lethale complicatie van een fractuur.
- Op indicatie kan laag moleculair gewicht heparine (LMWH) overwogen worden ter voorkoming van veneuze trombo-embolie.

Respiratoir

Streef bij postoperatieve invasieve beademing naar zo spoedig mogelijk weanen en extubereren.

Zet Longvolume rekruterende technieken in bij patiënten met verminderde hoestkracht

Voeding

Vermijd vasten. Acute ketoacidose met bijkomende ziekte, zelfs na slechts korte perioden van vasten kan bij patiënten met DMD voorkomen.

Overweeg het starten van laxantia na grote operatie, immobilisatie of bij opiaatgebruik.

Sta een eigen mantelzorg toe, als patiënt met DMD op zaal of medium care ligt.

Pijnstilling

Goede pijnbestrijding is extra belangrijk om ophoesten en mobilisatie mogelijk te maken en atelectase en pulmonale complicaties te voorkomen.

Samenvatting literatuur

Internationale richtlijn

David J Birnkrant, Katharine Bushby, Carla M Bann et al., Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *Lancet Neurologie, January 2018*

David J Birnkrant, Katharine Bushby, Carla M Bann et al., Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 3: primary care, emergency management, psychosocial care, and transitions of care across the lifespan. *Lancet Neurologie, January 2018*

David J Birnkrant, Garey Noritz, James Naprawa, Susan D Apkon et al., Primary Care and Emergency Department Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics, October 2018*

David Feder, Miriam Eva Koch, Beniamino Palmieri, et al., Fat embolism after fractures in Duchenne muscular dystrophy: an underdiagnosed complication? A systematic review. *Ther Clin Risk Manag. Oct 2017*

David J Birnkrant, Kasia M Petelenz, Roy D Ferguson, James E Martin and Gregory J Gordon. Use of the Laryngeal Mask Airway in Patients With Severe Muscular Dystrophy Who Require Sedation or Anesthesia. *Pediatric Pulmonology, November 2006*

James Liu Yin, Kuok Shern Teo and Zinu Philipose. Normal dose paracetamol in muscular dystrophy patients – is it normal? *J R Coll Physicians Edinb, December 2020.*

Yvonne E Lao, Espen Molden, Marianne K Kringen, Ellen J Annexstad, Håvard A Sæverud, Dag Jacobsen, Knut E Hovda. Fatal liver failure after therapeutic doses of paracetamol in a patient with Duchenne muscular dystrophy and atypical pharmacogenetic profile of drug-metabolizing enzymes. Basic and clinical pharmacology and toxicology. July 2020

Luuk R. van den Bersselaar, Luc Heytens, Helga C. A. Silva, et al., European Neuromuscular Centre consensus statement on anaesthesia in patients with neuromuscular disorders. *Eur. J. Neurol. 2022*

Links

[De landelijke medisch-specialistische richtlijn Duchenne spierdystrofie](#)

[De zorg protocollen voor Duchenne spierdystrofie](#)

[SOS-kaart Duchenne spierdystrofie](#) & [De alertkaart Duchenne spierdystrofie](#)

[De landelijk richtlijn chronische beademing.](#)

[De landelijke richtlijn Bloedtransfusiebeleid](#)

[Europese aanbevelingen Anesthesia bij Duchenne spierdystrofie](#)

[De landelijke medische-specialistische richtlijn Anesthesie bij kinderen](#)

[De landelijke richtlijn Procedurele sedatie en analgesie bij kinderen](#)

[Handvaten lachgassedatie van de KNMT.](#)

[De CRIES-13 kindversie](#) en de [De CRIES-13 ouderversie](#).

Totstandkoming Nederlandse Duchenne richtlijn

In januari 2018 zijn internationale richtlijnen voor Duchenne spierdystrofie gepubliceerd in 3 artikelen in de Lancet Neurology. Het Duchenne Centrum Nederland heeft tot doel deze richtlijnen in Nederland te implementeren. Hiervoor twee parallelle procedures opgezet, de eerste betreft een medisch-specialistische richtlijn ondersteund door het Kennisinstituut van de Federatie Medisch Specialisten (FMS). Hierin bestond de mogelijkheid 10 modules uit te werken hetgeen een selectie betekende uit de voor Duchenne relevante thema's. Daarom zijn voor de tweede procedure 12 landelijke werkgroepen samengesteld die de overige thema's hebben behandeld in protocollen. De leden bestaan uit professionals van de UMC's, revalidatiecentra en patiëntvertegenwoordigers uit Nederland. Het Duchenne Centrum Nederland werd hierbij gefinancierd door [stichting Spieren voor Spieren](#).

De 10 modules in de FMS richtlijn Duchenne spierdystrofie betreffen (1) Corticosteroïden, (2) Fysieke training, (3) Ademhalingstraining, (4) Kauw- en slikstoornissen, (5) Contractuurbehandeling, (6) Scoliose, (7) Pijn, (8) Maatschappelijke participatie, (9) Sociale zelfredzaamheid en sociale participatie en (10) Randvoorwaarden (organisatie van zorg). [De landelijke medisch-specialistische richtlijn Duchenne spierdystrofie is te vinden op de richtlijnen database van het Kennisinstituut van de FMS.](#)

De 12 werkgroepen behandelden de thema's diagnostiek, transitie, cardiologie, endocrinologie & botten, ademhaling, orthopedie & chirurgie, psychosociale zorg, revalidatie, fysiotherapie, maagdarmsstelsel & voeding, spoedeisende hulp en perioperatieve zorg. Deze werkgroepen hebben tot doel de internationale richtlijn toe te passen in de Nederlandse situatie. De concrete aanbevelingen zijn gebaseerd op een combinatie van de literatuur en expert opinion en worden voorgelegd aan alle betrokken beroepsverenigingen. De werkgroepen bieden de mogelijkheid te kunnen inspelen op nieuwe ontwikkelingen. Het Duchenne Centrum Nederland streeft om eens per 2 jaar de naleving van de zorg richtlijn met de werkgroep te evalueren. Met deze aanpak wordt verwacht om de behandeling van Duchenne spierdystrofie in Nederland te standaardiseren en gestandaardiseerd te houden naar de laatste inzichten.

Samenstelling werkgroep

De perioperatieve werkgroep en bestond uit: drs. Mark Hendriks, kinderanesthesioloog (UMCU), drs. Agi Torok, anesthesioloog en pijnspecialist (ErasmusMC), drs. Sieta Rookhuizen-de Beer,

anesthesioloog (LUMC), drs. Luc Thielens, kinderanesthesioloog (Radboudumc), drs. Michiel Schoorl, anesthesioloog (UMCG), drs. Esther Veldhoen, kinderarts-intensivist (UMCU), drs. Martina Aalders, anesthesioloog en patiënt vertegenwoordiger (Isale), dr. Catherine Bouwman, intensive care specialist (AUMC), dr. Erik Niks, kinderneuroloog, tevens bestuurslid DCN (LUMC), Elizabeth Vroom, directeur van Duchenne Parent Project, dr. Yvonne Meijer-Krom, coördinator van het Duchenne Centrum Nederland die als secretaris fungeerde. Daarnaast heeft klinische neuropsycholoog Jos Hendriksen (Kempenhaeghe/MUMC+, bestuurslid DCN), cardioloog Arno Roest (LUMC) input geleverd

Inbreng patiënten perspectief

Er werd aandacht besteed aan het patiënten perspectief door deelname van mevr. E Vroom, directeur van de patiënten organisatie Duchenne Parent Project (DPP). De concept richtlijn is tevens ter commentaar voorgelegd aan Spierziekten Nederland (SN) en Duchenne Parent Project (DPP).