

Kasuistik

Familiær ophobning af død i forbindelse med generel anæstesi

Sofie Willemoes Carstensen, Kenn Dornonville de la Cour & Paul Peterslund

Anæstesiologisk Intensiv Afdeling, Odense Universitetshospital Svendborg

Ugeskr Læger 2024;186:V01240044. doi: 10.61409/V01240044

Spinocerebellare ataksier er karakteriseret ved dysfunktion af cerebellum, hjernestamme og deres forbindelser. Cirkulatoriske symptomer skyldes ofte autonom dysfunktion [1, 2]. Anæstesi til denne patientgruppe er et underbelyst og udfordrende område, fordi reaktionen på anæstesi kan være uforudsigelig.

Vi beskriver en sygehistorie, hvor der blev givet generel anæstesi (GA) til en patient med arvelig spinocerebellar ataksi type 1 (SCA1) og en familiehistorik med flere dødsfald efter GA. Patienten fik svær respiratorisk insufficiens og acute respiratory distress syndrome i det postoperative forløb.

Sygehistorie

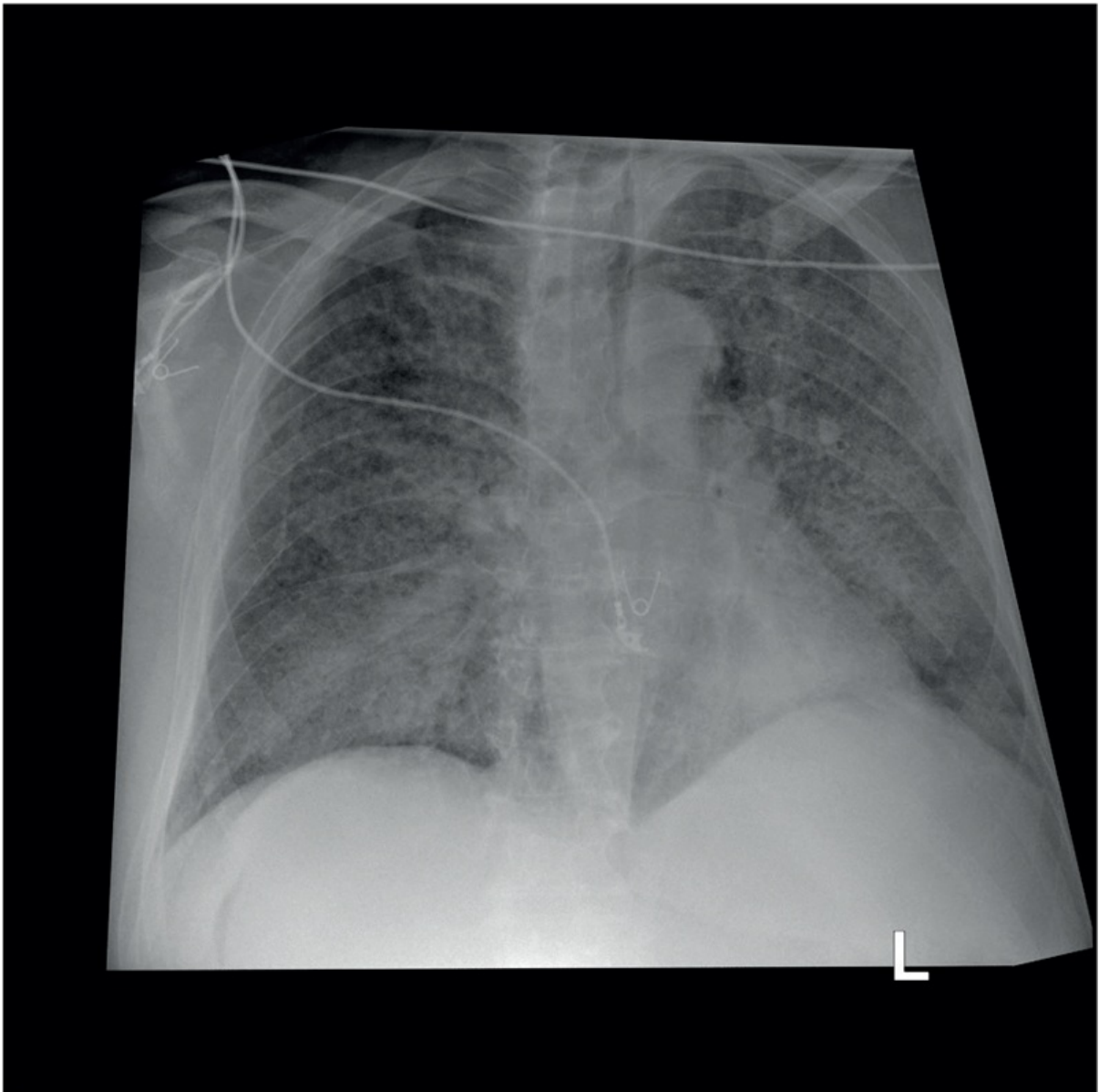
En 66-årig mand fik foretaget akut laparoskopisk kolecystektomi pga. kolecystitis. Han led af SCA1 med ataksi, dysartri og nedsat syn, type 2-diabetes, hypertension og hyperkolesterolemie. Han var tidligere erhvervsaktiv, nu førtidspensionist, gik med stok og fik hjemmehjælp en gang dagligt.

Patientens mor og morfar havde også SCA1. Moren døde 20 år tidligere i opvågningen efter elektiv kolecystektomi, og morfaren døde angiveligt også i forbindelse med GA. Patienten havde en bror med SCA1, der døde i 60-årsalderen efter et forløb med respirationsinsufficiens og trakeostomi. Patienten havde tidligere været i GA flere gange med neuromuskulær blokade (NMB). I forbindelse med eksplorativ laparotomi seks år tidligere havde han et kort intensivforløb pga. respirationsinsufficiens uden sikker ætiologi.

Patientens BMI var 31,5 kg/m². Forløbet af anæstesen var ukompliceret og uden cirkulatoriske events. Han fik følgende medicin: propofol, remifentanyl, rocuronium, fentanyl, ephedrin, dexamethason, ondansetron, piperacillin/tazobactam, metronidazol, ibuprofen, paracetamol og insulin. Rocuronium administreredes ad to omgange (20 mg + 20 mg) 40 min efter anæstesiindledning med 5 min mellemrum. Sidste administration af rocuronium var en time og 15 min inden afslutning af anæstesen. Der blev ikke foretaget train of four (TOF)-måling under anæstesen. Operationen gennemførtes laparoskopisk, men var kompliceret med adhærencer. I opvågningen fik patienten respirationsinsufficiens med overfladisk, primært abdominal respiration, skummende sekret, desaturation til < 70%, takykardi > 160 slag/min, hypertension og bevidsthedspåvirkning. Der forsøgte revertering af NMB med sugammadex og behandling på mistanke om lungeødem (glycerylnitrat og furosemid), og der sås en mindre kliniskbedring på respirationen. En arteriegas (a-gas)-måling viste hyperkapni > 12,3 kPa og respiratorisk acidose. Patienten blev reintuberet, da han fortsat havde behov for continuous positive airway pressure (CPAP) på maske. Intubationen var uden visuelle tegn på aspiration. Første a-gasmåling efter intubation var med PaO₂/FiO₂ 122 mmHg. Han blev indlagt på intensiv afdeling til respiratorbehandling og havde behov for noradrenalin i ti timer. En røntgenundersøgelse (RU) af thorax viste bilaterale vattede infiltrater

in prim sin. (Figur 1). Respiratorindstillingerne var indledningsvist PS/CPAP 13/10 cm H₂O og 50% FiO₂. De blev gradvist reduceret til dagen efter, hvor han blev ekstuberet. Efterfølgende havde han svært ved at mobilisere sekret, behov for intermitterende CPAP og ilt på venturimaske 40-60%. Der blev observeret dysfagi. Ekkokardiografien på første postoperative døgn viste let kombineret global og regional hypokinesi med en uddrivningsfraktion på 40%. En ekkokardiografi ni år tidligere var normal. Han blev udskrevet efter fire dage til stamafdeling remitteret fuldt respiratorisk, men med tab af funktionsniveau, og blev vedvarende kørestolsbruger med øget behov for hjemmehjælp.

FIGUR 1 Røntgenbillede af thorax taget umiddelbart efter indlæggelsen på intensivafdelingen.



Beskrivelser af GA til patienter med neurodegenerativ sygdom omfatter komplicerede og ukomplicerede forløb [1-4]. Der er i litteraturen teoretiseret en del om forlænget reaktion på NMB, men kun få konkrete beskrivelser af det [5]. Respirationsmønsteret hos patienten kunne tyde på forlænget NMB. Sammen med bulbær dysfunktion kunne det have medført aspiration. Den universelle distribution af infiltrater på RU af thorax taler dog imod aspiration, og man kan heller ikke udelukke en kardiell komponent. Dødsfald i forbindelse med GA i patientens nærmeste familie tyder på, at der er tale om en vis generel risiko ved GA til patienter med denne sygdomstype. Forløbet understreger vigtigheden af individualiseret anæstesi til patienter med neurodegenerative sygdomme, hvori der gerne må indgå en neurologisk vurdering og en vurdering af autonom dysfunktion. Forsigtighedsregler kunne være neuromuskulær monitorering og planlagt revertering med sugammadex, undgåelse af NMB, ekstubation i intensiv regi eller valg af anden anæstesiform såsom regional anæstesi.

Korrespondance *Sofie Willemoes Carstensen*. E-mail: sofie.willemoes.carstensen@rsyd.dk

Antaget 13. maj 2024

Publiceret på ugeskriftet.dk 1. juli 2024

Interessekonflikter ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Taksigelser *Nada Mohammad Tayseer Alomar* og *Line Kannegaard Johannsen* fra Radiologisk Afdeling, Odense Universitetshospital Svendborg, for røntgenbilledet

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2024;186:V01240044.

doi 10.61409/V01240044

Open Access under Creative Commons License [CC BY-NC-ND 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

SUMMARY

Familial accumulation of death associated with general anaesthesia

This is a case report of a 66-year-old male patient with spinocerebellar ataxia type 1 and a family history of anaesthesia-related death was anaesthetised with total intravenous anaesthesia and neuromuscular blockade for laparoscopic cholecystectomy. Anaesthesia and surgery were uneventful. In the post-anaesthesia care unit, the patient developed acute respiratory distress and was admitted to the intensive care unit (ICU) for mechanical ventilation. He recovered respiratorically and was released from the ICU after four days. Risks associated with anaesthesia in patients with neurodegenerative disorders should be considered before performing surgery.

REFERENCER

1. De Joanna G, De Rosa A, Salvatore E et al. Autonomic nervous system abnormalities in spinocerebellar ataxia type 2: a cardiovascular neurophysiologic study. *J Neurol Sci*. 2008;275(1-2):60-63. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2008.07.015>
2. Sugai K, Sugai Y, Aoki H, Matsushima Y. Anesthesia for a patient with spinocerebellar degeneration who developed atrioventricular block. *Masui*. 1990;39(10):1397-1401.
3. Kinoshita M, Mutoh S, Kasai A et al. General anesthesia in a patient with neuronal intranuclear inclusion disease: a case report. *A A Pract*. 2022;16(10):e01633. <https://doi.org/10.1213/XAA.0000000000001633>
4. Nishida T, Nakajima M. A refractory head tremor appearing after volatile anesthesia combined with epidural anesthesia in a patient with spinocerebellar ataxia type 6. *JA Clin Rep*. 2018;4(1):13. <https://doi.org/10.1186/s40981-018-0150-9>
5. Schmitt HJ, Wick S, Münster T. Rocuronium for muscle relaxation in two children with Friedreich's ataxia. *Br J Anaesth*. 2004;92(4):592-596. <https://doi.org/10.1093/bja/ae106>