

# Anestesi vid muskelbiopsi och oklar diagnos

## Förändringar sedan föregående version

Dokumentet är uppdaterat i sin helhet

### **Observera:**

- **Suxamethonium är kontraindicerat!** Det är en triggersubstans för malign Hypertermi och kan utlösa rhabdomyolys hos mottagliga individer.
- **Vid misstanke om malign hypertermi (MH) får sevoflurane inte användas och pvk behövs för i.v. induktion.**
- **Vid stor misstanke om mitokondriell sjukdom:** sannolikt är en balanserad anestesi med sevoflurane att föredra. Induktionsdos propofol kan ges. Propofol skall då användas under så kort tid som möjligt och i så liten mängd som möjligt.

### **Praktiskt utförande, anestesi vid muskelbiopsi och oklar diagnos:**

- Minimera fastan: i regel skall patienten sövas som första patient på morgonen. se Rutin [Fasta vid planerad och akut anestesi](#).
- Undvik all metabol stress, tex hypotermi, smärta, långa fasteperioder.
- Induktion med propofol i första hand.
- Sträva efter bibehållen homeostas med bra oxygenering och organperfusion.
- Om pvk inte finns så överväg premedicinering med dexmedetomidin intranasalt samt EMLA plåster på lämpliga ställen och pvk-sättning på operationssal. Alternativet är masksövning med sevoflurane.
- Anestesimetoden är i första hand TIVA med propofol och alfentanil.
- Undvik muskelrelaxantia. Om oundvikligt så skall NMT-monitorering användas.

- I normalfallet larynxmask med bibehållen spontanandning och tryckunderstödd ventilation.
- Vid anestesi > 1 tim så överväg kontroll b-glukos och laktat.
- Underhållsvätska med glukos, se Rutin [Vätsketillförsel till barn i samband med anestesi och kirurgi](#)
- OBS: Vid vissa utredningar (GLUT 1 och mitokondriell utredning) görs kvoteringsprovtagning blod/likvor.
- Glukosinfusion får inte kopplas innan blod- och likvorproverna är tagna. En blå lapp ("Narkospersonal! Kvoteringsprovtagning Blod/CSV" från avdelningen följer med
- Smärtlindring med lokalanestesi av kirurg.
- Paracetamol kan ges efter samråd med barnmedicin.

## Bakgrund och syfte

Muskelbiopsi innebär vanligtvis en incision på låret, ibland med kompletterande provtagning i form av hudbiopsi, nervbiopsi, blodprover eller lumbalpunktion. Det är en diagnostisk procedur som utförs vid misstänkt myopati. Myopatier är en heterogen grupp av sjukdomar med olika etiologi och som berör muskulära strukturer eller muskelmetabolism.

Vissa myopatier innebär **livshotande risker i samband med narkos:**

- MH – associerat med Central Core Disease, Multiminicore Disease, Nemaline Rod Myopathy, King Denborough Syndrome, Evans Myopathy
- Anestesi-inducerad rhabdomyolys (AIR) -associerat med Muskeldystrofier, Duchenne och Becker och förhöjd preoperativ creatin kinas CK)
- Propofol-infusionssyndrom (PRIS) - associerat med mitokondriesjukdomar

Risken för MH eller AIR vid anestesi av barn med diagnosticerad myopati uppskattas vara <1,09%.

Propofol-toxicitet/propofol infusion syndrom (PRIS) är beskrivet hos barn som fått propofol i doser >4mg/kg/h i >48 timmar. Hos barn med abnormal mitokondriell metabolism finns risken även i lägre dos och vid kortare infusionstid. En induktionsdos är med stor sannolikhet säker.

Alla anestetika påverkar mitokondriell funktion in vitro. I litteraturen finns inget stöd för att undvika just propofol.

Skulle patologen bedöma propofol och sevoflurane som olämpligt kan sedering med ketamin, remifentanyl, dexmedetomidin eller midazolam övervägas undantagsvis, med eller utan regional anestesi.

Vid redan diagnosticerad myopati, se anestesirekommendationer för just denna specifika sjukdom (se t ex SFAI “Perifera ärftliga neuromuskulära sjukdomar“ eller Orphananesthesia (<https://www.orphananesthesia.eu/en/home.html>)).

### **Förberedelser**

Alla barn som är aktuella för muskelbiopsi skall bedömas preoperativt genom fysiskt patientmöte.

**Allmänt:** Finns specifika misstankar?

- Muskeldystrofi - bekräftad ärftlighet och förhöjt CK inger misstanke
- Mitokondriesjukdom – annan organpåverkan än isolerade muskelbesvär och förhöjt laktat inger misstanke
- Ärftlighet för malign hypertermi?

**Respiration:**

- Svår luftväg?
- Muskelpåverkan så grav att det postoperativa förloppet påverkas?  
Behov av respiratorvård /BIVA?

**Cirkulation:**

- Fysisk prestationsnivå? Misstanke om påverkad hjärtfunktion?  
UCG preoperativt?

**Gastrointestinalt:**

- Tecken på dysfagi? Anamnes på reflux?
- Tidigare aspirationspneumonier?

**Cerebralt:**

- Encefalopati - kan inge misstanke om metabol sjukdom

**Samråd med ansvarig barnläkare. Finns specifika misstankar?**

**Utrustning**

- Vid misstanke om Malign Hypertermi skall förberedelser ske enligt Malign Hypertermi-rutin. Förbered utrustning enligt rutinen Malign hypertermi

## **Relaterad information**

Rutin Malign Hypertermi

Rutin Fasta vid planerad och akut anestesi

Rutin Vätsketillförsel till barn i samband med anestesi och kirurgi

## Källförteckning

UpToDate Anesthesia for children with myopathy and for children who undergo muscle biopsy Olweny C, Oct24, 2022

Anaesthesia for muscle biopsy clinical practice guidelines The Royal Children's Hospital Melbourne, Australia

[https://www.rch.org.au/uploadedfiles/main/content/anaes/master\\_muscle\\_biopsy\\_cpg3.pdf](https://www.rch.org.au/uploadedfiles/main/content/anaes/master_muscle_biopsy_cpg3.pdf)

Desai V, Salicath J: Mitochondrial Disease and Anaesthesia; 10.Nov 2020, www.wfsahq.org

<https://resources.wfsahq.org/wp-content/uploads/902669b3bb0af12a0979c8d27ea22d49-atow-436-00.pdf>

Shapiro F, Athiraman Umeshkumar, Clendenin DJ, et al. Anesthetic management of 877 pediatric patients undergoing muscle biopsy for neuromuscular disorders: a 20-year review. *Pediatr Anesth* 2016; 26: 710-721

Mitochondrial Cytopathy, Mitochondrial Myopathy, Mitochondrial Encephalomyopathy. *OrphanAnesthesia* 2015

[https://sites.uclouvain.be/anesthweekly/MRP\\_ENG/index.htmlCytopathiesMitochondriales.html](https://sites.uclouvain.be/anesthweekly/MRP_ENG/index.htmlCytopathiesMitochondriales.html)

# Information om handlingen

**Handlingstyp:** Rutin

**Gäller för:** Verksamhet AnOpIva neonatal barn

**Innehållsansvar:** Waltraud Bruchelt, (walbr1), Överläkare

**Godkänd av:** Angela Hanson, (angha), Verksamhetschef

**Dokument-ID:** SU9805-1593997-2979

**Version:** 2.0

**Giltig från:** 2026-01-28

**Giltig till:** 2028-01-28