

# Myotone dystrofie als contra-indicatie voor elektroconvulsietherapie?

L.M.L. WYNHOVEN, M.J.W.T. SCHERDERS, J.A. VAN SUIJLEKOM

**SAMENVATTING** Een 57-jarige vrouw met een ernstige medicatieresistente depressie werd verwezen voor elektroconvulsietherapie. Na onderzoek werd geconcludeerd dat de comorbide myotone dystrofie een contra-indicatie vormde voor deze behandeling. In de huidige richtlijnen van de Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie wordt deze aandoening echter niet beschreven als mogelijke contra-indicatie voor elektroconvulsietherapie. De vraag rijst of myotone dystrofie hierin alsnog opgenomen dient te worden en in hoeverre deze bevinding consequenties heeft voor andere neuromusculaire aandoeningen.

[TIJDSCHRIFT VOOR PSYCHIATRIE 51(2009)10, 767-771]

**TREFWOORDEN** contra-indicatie, depressie, elektroconvulsietherapie, myotone dystrofie

De meest voorkomende indicatie voor elektroconvulsietherapie (ECT) in Nederland en Vlaanderen vormt de medicatieresistente depressieve stoornis (Sienaert e.a. 2006; Van den Broek e.a. 2005). Het betreft een behandeling met een lage mortaliteit en morbiditeit waarbij de kans op overlijden door ECT wordt geschat op 1:80.000 behandelingen (Van den Broek e.a. 2005). Algemene anesthesie is niet meer weg te denken bij deze behandelvorm. Hiermee beperkt men de kans op complicaties zoals fracturen en kneuzingen tot het minimum. Vanzelfsprekend zal de behandelend psychiater vooraf, liefst in overleg met de patiënt of diens vertegenwoordiger, de voor- en nadelen moeten afwegen.

De huidige richtlijnen noemen geen absolute contra-indicaties voor ECT. Wel worden in de richtlijnen van de Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie (NVVP) enkele relatieve contra-indicaties genoemd op cardiovasculair, pulmonaal en oculair gebied. Ook neurologische aandoeningen die een verhoogde intracranieële druk veroorzaken

en een recent cerebrovasculair accident worden hier besproken (Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie 2000).

In zowel het Nederlandse en het Vlaamse handboek over elektroconvulsietherapie (Van den Broek e.a. 2005; Sienaert e.a. 2006) als het rapport van de American Psychiatric Association (APA 2001) wordt wat betreft neuromusculaire aandoeningen slechts de verhoogde gevoeligheid voor spierrelaxantia genoemd. Wij beschrijven in dit artikel een patiënte bij wie myotone dystrofie echter een contra-indicatie voor ECT bleek te vormen.

## GEVALSBESCHRIJVING

Patiënte A, een 57-jarige vrouw met ernstige medicatieresistente depressies en een myotone dystrofie (ziekte van Curschmann-Steinert), werd naar ons centrum verwezen met het verzoek tot ECT. Zij werd in het verleden reeds behandeld met diverse selectieve serotonineheropnameremmers (SSRI's), tricyclische antidepressiva en tevens met

lithiumadditie en antipsychotica, waarmee slechts een tijdelijke en gedeeltelijke remissie van haar klachten optrad. Het was ons niet bekend in hoeverre patiënte psychotherapeutisch behandeld was in het verleden. Een recente behandel poging met tranylcypromine bleek niet succesvol vanwege een hierdoor uitgelokte manische decompensatie. Na overleg met de behandelend psychiater werd besloten tot klinische overplaatsing om te onderzoeken of ECT een mogelijke behandeling zou zijn.

Bij psychiatrisch onderzoek zagen wij een redelijk verzorgde, nerveuze vrouw die een afwezige indruk maakte. Zij kon de aandacht niet bij het gesprek houden en was hierdoor nauwelijks in staat om haar verhaal toe te lichten. Het denken verliep bradyfreen, waarbij inhoudelijk sprake was van een negatieve gedachtegang, schuldwanen en nihilistisch denken. De stemming was somber, met een vlak, nauwelijks modulerend affect. Psychomotorisch zagen wij een ernstig geremd toestandsbeeld en een strakke gelaatsmimiek; deze konden een gevolg zijn van de depressie, een bijwerking zijn van haar antipsychoticum of passen bij myotone dystrofie. Van suïcidaliteit was geen sprake; patiënte gaf aan haar hoop op de ECT gevestigd te hebben.

De familieanamnese was niet alleen positief voor stemmingsstoornissen, maar ook sterk belast voor myotone dystrofie. Eén broer van patiënte was dusdanig invalide dat hij in een verpleeghuis verbleef en niet meer zelfstandig mobiel was. Patiënte zelf onderging in het verleden tweemaal een cataractoperatie onder lokale anesthesie en zij was onder behandeling bij een cardioloog wegens cardiomyopathie en mitraalkleplijden. Deze werden geduid als orgaancomplicaties van de onderliggende myotone dystrofie.

Direct bij opname zochten wij contact met de vakgroep Anesthesiologie om advies over de casus in te winnen. Bij onderzoek zag de anesthesioloog het typerende uiterlijk van myotone dystrofie bij patiënte. Haar inspanningstolerantie was anamnestic sterk beperkt. In hoeverre de depressieve stoornis hier een rol bij speelde, was niet bekend.

Vervolgens consulteerden wij de neuroloog, de cardioloog en de longarts voor advies. De cardioloog concludeerde dat er geen indicatie was voor het preventief plaatsen van een pacemaker bij een sinusritme met compleet linkerbundeltakblok. Voorts constateerde deze cardiomyopathie met een linkerventrieklejectiefractie van 35% en mitralisklepinsufficiëntie graad III. De longarts constateerde een verlaagde vitale capaciteit (77%) en een licht verlaagde totale longcapaciteit zonder tekenen van obstructief longlijden. Op neurologisch gebied waren er geen contra-indicaties voor ECT.

Na uitgebreid overleg besloten wij uiteindelijk af te zien van ECT in ons ziekenhuis vanwege het risico dat de onderliggende myotone dystrofie vormde voor de behandeling. De cardiale en de pulmonale belasting van patiënte waren voor deze beslissing niet doorslaggevend.

Samen met patiënte kozen wij voor een hernieuwde poging tot medicamenteuze behandeling met tranylcypromine, onder de stemmingsstabiliserende en antipsychotische werking van olanzapine. Ondanks langzame verhoging van de dosis en intensieve observatie op de afdeling trad echter opnieuw een hypomane decompensatie op. Na spoedige toevoeging van valproïnezuur aan de behandeling normaliseerde de stemming geleidelijk in de loop van enkele weken en kon patiënte ontslagen worden.

Mede op aanraden van de vakgroep Anesthesiologie zochten wij contact met een academisch ziekenhuis om advies te vragen over de behandel mogelijkheden bij een eventueel recidief in de toekomst. Afgesproken werd dat patiënte te zijner tijd opnieuw beoordeeld zal worden voor een second opinion.

## BESPREKING

Wij deden een literatuuronderzoek via PubMed (tot november 2008) met de MeSH-termen 'myotonic dystrophy' AND 'electroconvulsive therapy'; dit leverde geen treffers op. Ook in de databases Embase Psychiatry (1997 tot november 2008) en PsycInfo (1987 tot november 2008) leverde deze

combinatie geen artikelen op. De combinatie van 'neuromuscular disease' AND 'electroconvulsive therapy' leverde wel gevallen van ECT bij andere vormen van neuromusculaire aandoeningen (o.a. myasthenia gravis), maar nergens vonden we een beschrijving over myotone dystrofie. Ook in het onlinearchief van het Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde en het Tijdschrift voor Psychiatrie leverden de termen 'myotone dystrofie', 'steinert' en de combinatie met 'elektroconvulsietherapie' geen treffers op.

Over de combinatie van 'anesthesia' AND 'myotonic dystrophy' vonden we op PubMed meerdere artikelen en gevalbeschrjvingen waarin uitgebreid aandacht werd besteed aan mogelijke peri- en postoperatieve complicaties, maar niet in het kader van ECT.

### Myotone dystrofie

Myotone dystrofie (ziekte van Curschmann-Steinert) is een erfelijke spierziekte die gekenmerkt wordt door een vertraagde spierontspanning na contractie. Prevalentiecijfers variëren van 1 op de 5000 tot 20.000. De ziekte erft autosomaal dominant over en bij overerving is sprake van anticipatie: de ziekte begint in elke volgende generatie op jongere leeftijd en verloopt ernstiger (Ropper & Brown 2005).

Men maakt onderscheid tussen vier verschillende vormen, waarbij de eerste, lichte vorm zich pas na het 50ste levensjaar manifesteert met cataract en soms lichte spierzwakte. De klassieke vorm komt het meeste voor en wordt gekenmerkt door een begin op 20-30-jarige leeftijd, met als symptomen langzaam progressieve spierzwakte, myotonie (pijnloze kramp, vooral in de handen) en orgaancomplicaties. Verder zijn er nog de kindervorm en de congenitale vorm, waarbij reeds vroeg in de ontwikkeling problemen optreden en waarbij de laatste een verhoogd overlijdensrisico post partum geeft (De Die-Smulders e.a. 2002a).

Bijzonder bij deze neuromusculaire aandoening is dat naast spierzwakte diverse orgaancomplicaties op kunnen treden. Hiertoe behoren car-

diale complicaties zoals hartritmestoornissen, klepafwijkingen en verminderde pompfunctie van het hart (cardiomyopathie). Tevens kunnen pulmonale problemen ontstaan zoals zwakte van de ademhalingsspieren, een verminderde hoestreflex en slikproblemen, hetgeen een vergrote kans op aspiratiepneumonieën geeft. Patiënten overlijden meestal ten gevolge van de genoemde orgaancomplicaties op 60-70-jarige leeftijd.

### Algemene anesthesie, ECT en myotone dystrofie

Anesthesiecomplicaties bij deze patiëntengroep bestaan onder andere uit harritme- en pompfunctiestoornissen en postoperatieve ademhalingsproblemen. Een andere zeer ernstige, zeldzame complicatie is het optreden van een myotone crisis, waarbij een algehele samentrekking van de skeletspieren ontstaat, inclusief de larynxmusculatuur. Deze laatste kan de benodigde intubatie en beademing onmogelijk maken.

Een belangrijke oorzaak van een myotone crisis zijn bepaalde depolariserende spierrelaxantia zoals succinylcholine. Gebruik van dit middel is dan ook gecontra-indiceerd. Bij gebruik van spierrelaxantia gaat de voorkeur uit naar een niet-depolariserend spierrelaxans zoals vecuronium of rocuronium. Een myotone crisis kan, behalve door depolariserende spierrelaxantia, ook geïnduceerd worden door hypothermie, rillen en mechanische of elektrische stimulatie van de skeletspieren (Bennun e.a. 2000). Het toedienen van een elektrische impuls bij ECT om een motorisch insult op te wekken lijkt hiermee op zichzelf reeds een risicofactor voor het optreden van deze levensbedreigende complicatie.

In de literatuur beveelt men aan om patiënten met myotone dystrofie die een operatie onder algemene anesthesie moeten ondergaan, ook bij kleine ingrepen, postoperatief nog ten minste twee dagen te monitoren op een intensievecareafdeling. Dit met oog op nabeademing en tijdige signalering van eventuele complicaties (De Die-Smulders e.a. 2002b). Aangezien bij ECT de behandelrequentie doorgaans tweemaal per week is met

een gemiddelde totale behandelduur van 5 tot 6 weken, moet men er dus rekening mee houden dat deze patiënten nagenoeg continu op een intensivecareafdeling moeten verblijven.

Het is onbekend hoe groot de kans op een myotone crisis is bij ECT en adequate spierrelaxatie met een niet-depolariserend spierrelaxans. Door de frequente behandeling met ECT wordt de patiënt iedere keer blootgesteld aan het mogelijke risico op een myotone crisis. Het is niet bekend of de patiënt gedurende de ECT-sessies hiervoor gevoeliger wordt. Hoewel er hiervoor geen bewijs is in de literatuur, kan men verwachten dat de kans op pulmonale complicaties toeneemt gedurende de opeenvolgende behandelingen.

## CONCLUSIE

Wij concluderen dat bij de door ons beschreven patiënte myotone dystrofie een contra-indicatie vormde voor ECT. De 'theoretisch' verwachte kans op een hierdoor uitgelokte myotone crisis, de frequente ECT-behandelingen en het ontbreken van gegevens in de literatuur over ECT bij myotone dystrofie deden ons besluiten om de behandeling niet in ons ziekenhuis te verrichten.

In de richtlijnen van de NVvP wordt myotone dystrofie niet beschreven als relatieve of absolute contra-indicatie voor ECT. Mogelijk dient men deze alsnog op te nemen in de huidige richtlijnen, waarbij men tevens zou moeten onderzoeken of dit ook geldt voor andere neuromusculaire aandoeningen.

## LITERATUUR

- American Psychiatric Association Committee on Electroconvulsive Therapy (2001). *The practice of electroconvulsive therapy*. (2de druk). Washington: American Psychiatric Association.
- Bennun, M., Goldstein, B., Finkelstein, Y., e.a. (2000). Continuous propofol anaesthesia for patients with myotonic dystrophy. *The British Journal of Anaesthesia*, 85, 407-409.
- Broek, W.W. van den, Leentjens, A.F.G., van Vliet, I.M., e.a. (Red.). (2005). *Handboek elektroconvulsietherapie*. Assen: Van Gorcum.

Die-Smulders, C.E.M. de, Schrandt-Stumpel, C.T.R.M., & de Nijs Bik, H. (2002a). Klinische genetica: myotone dystrofie (ziekte van Steinert). *Patient Care*, 29, 33-39.

Die-Smulders, C.E.M. de, Weber, E., Faber, K.G., e.a. (2002b). Perioperatieve risico's bij myotone dystrofie. *NMZ bulletin*, 20, 1-2.

Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie (2000). *Richtlijn elektroconvulsietherapie*. Utrecht: NVvP.

Ropper, A., & Brown, A.H. (2005). *Adams & Victor's Principles of neurology*. (8ste druk). New York: McGraw-Hill.

Sienaert, P., De Fruyt, J., & Dierick, M. (2006). *Elektroconvulsietherapie, aanbevelingen voor de praktijk*. Gent: Academia Press.

## AUTEURS

L.M.L. WYNHOVEN was ten tijde van het schrijven van dit artikel arts in opleiding tot psychiater bij de GGzE/Catharina-ziekenhuis. Momenteel heeft zij de opleiding onderbroken.

M.J.W.T. SCHERDERS is werkzaam als psychiater en partiel opleider Psychiatrie in het Catharina-ziekenhuis, Eindhoven.

J.A. VAN SUIJLEKOM is werkzaam als anesthesioloog in het Catharina-ziekenhuis, Eindhoven.

Correspondentieadres: L.M.L. Wynhoven, GGZE, Postbus 909, Postvak 1501, 5600 AX Eindhoven.

E-mail: loeswijnhoven@hotmail.com.

Geen strijdige belangen meegedeeld.

Het artikel werd voor publicatie geaccepteerd op 29-1-2009.

SUMMARY

Myotonic dystrophy as a contraindication for electroconvulsive therapy? – L.M.L. Wynhoven, M.J.W.T. Scherders, J.A. van Suijlekom –

*A 57-year-old woman with medication-resistant major depression was referred to our clinic for electroconvulsive therapy. After an extensive evaluation of our patient's condition we concluded that in this case the comorbid myotonic dystrophy was a contraindication for the performance of electroconvulsive therapy. However, in the current Dutch Psychiatric Association guidelines this illness is not mentioned as a possible contraindication for electroconvulsive therapy. This raises the question of whether myotonic dystrophy should now be incorporated in these guidelines and makes us wonder to what extent our conclusion could have consequences for the treatment of other neuromuscular illnesses.*

[TIJDSCHRIFT VOOR PSYCHIATRIE 51(2009)10, 767-771]

**KEY WORDS** contraindication, depression, electroconvulsive therapy, myotonic dystrophy