

SPINAL MUSKELATROFI (SMA)

Gunilla Islander (Anestesi o Intensivvård)

Överläkare emerita, docent, Skånes Universitetssjukhus, Lund

Detta är inte ett vårdprogram baserade på randomiserade prospektiva studier. Sådana finns inte för dessa ovanliga sjukdomar. Detta dokument är råd i beslutsfattandets svåra konst baserat på tillgänglig litteratur, patofysiologisk och genetisk kunskap. Alla situationer kan inte förutses. Det går inte att garantera ett komplikationsfritt utfall. De slutliga bedömningarna och besluten måste fattas av ansvarig läkare ofta i samråd med andra specialiteter och patienten. Hoppas dessa råd kan vara till hjälp.

Spinal muskelatrofi är en recessivt nedärvd sjukdom med mycket brett kliniskt spektrum; från symptom *in utero* till muskelsvaghet debuterande i vuxen ålder.

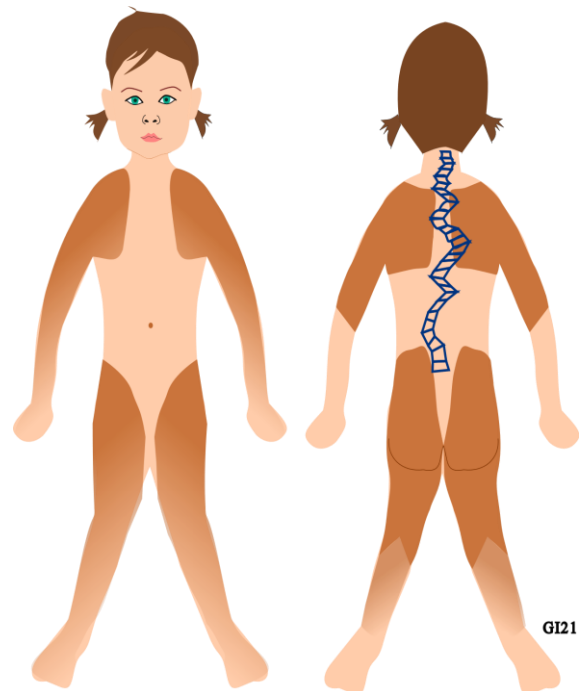
SMA karakteriseras av progredierande symmetrisk muskelatrofi som startar proximalt. Ju tidigare debut desto snabbare förlopp och allvarigare symptom. Utvecklingen av nya behandlingsmetoder går snabbt. Mycket kan vara annorlunda om 10 år.

Klassisk indelning av sjukdomen är;

- SMA I (*Werdnig Hoffmans sjukdom*) ”Non sitters”.
- SMA II (*Dubowits*) ”Sitters”
- SMA III (*Kugelberg Welanders sjukdom*) ”Walkers”

Innehållsförteckning

SPINAL MUSKELATROFI (SMA)	1
AKUTSIDA	2
Klinik	3
Farmakologiska farligheter	5
Periop risker och preop bedömning	5
Peroperativ handläggning	7
Generell anestesi	7
Regional anestesi	9
Postoperativ vård	9
Dagkirurgi	9
Sedering	9
Graviditet obstetrik	9
Intensivvård	10
Blödning/Transfusion/Koagulation	10
Diagnosnummer	11
Referenser	11



G121

[Klicka fram till önskat kapitel](#)

AKUTSIDA

SPINAL MUSKELATROFI

Detta är mycket kortfattad information som är tänkt att användas när det är ont om tid. I övrigt se resten av dokumentet

Symtom

Ökad risk för anestesikomplikationer, som vanligen kommer postoperativt.

Preop bedömning

Noggrann anamnes.

Lutfväg Gör en noggrann bedömning av luftvägen. Svåra intubationer är vanligt.

Andning Restriktiv lunginsufficiens? Infektion?

Anestesi

Alla anestesimedel och anestesi metoder är använda med och utan framgång.
Inga medel kontraindicerade förutom möjligen suxametonium (Celokurin®)

Regional anestesi

Mycket gott val men kan vara tekniskt mycket svårt till omöjligt.

ANTECKNING

Klinik

Spinal muskeltrofi är en recessivt nedärvd sjukdom med mycket brett kliniskt spektrum; från symptom *in utero* till muskelsvaghet debuterande i vuxen ålder.

SMA karakteriseras av progredierande symmetrisk muskeltrofi som startar proximalt. Ju tidigare debut desto snabbare förlopp och allvarligare symptom. Sjukdomen klassificeras efter högsta uppnådda motoriska färdighet.

Klassisk indelning av sjukdomen är:

- SMA I (*Werdnig Hoffmans sjukdom*) ”Non sitters”.
Incidens 4-8/100 000 nyfödda
- SMA II (*Dubowits*) ”Sitters”,
Incidens 2-3 /100 000 nyfödda
- SMA III (*Kugelberg Welanders sjukdom*) ”Walkers”.
Incidens 2-3 /100 000 nyfödda

Ibland används SMA 0 för intrauterin/neonatal debut samt SMA IV för debut i vuxen ålder.

De senaste åren har inneburit en medicinsk revolution i behandlingen av SMA. Nusinersen (Spinraza®) är en antisensnukleotid. Det är ett läkemedel som kan stoppa progressen av symptom. Medicineringen innebär intratekal tillförsel av läkemedlet var fjärde månad. Spinraza® registrerades 2017 och används i Sverige.

Risdiplam (Evrysdi®) Onasemnogene abeparvovec-xioi (Zolgensma®) är ytterligare ett nytt läkemedel, som ges peroralt (2022).

Från att ha varit en obevekligt progredierande sjukdom, så kommer sjukdomen i framtiden, med stor sannolikhet, att vara en sjukdom som går att hålla i schack med hjälp av en kronisk medicinering. Erfarenheter på lång sikt saknas ännu.

Typiska ingrepp som kräver anestesi

Tabell 1 vanliga kirurgiska ingrepp vid olika typer av SMA. Nu är spinal tillförsel av nusinersen (Spinraza®) det vanligaste ingreppet totalt sett.

Det kirurgiska ”panoramat” kommer att ändras med de nya behandlingarna.

SMA1	SMA2	SMA3
Gastrostomi Trakeotomi Fundoduplikatio	Skolioskirurgi Klumpfot Sektio	Skolioskirurgi Sektio Klumpfot kontrakturer

Tabell 1 Symptomatologi och

Neurologiskt kan indelning i undergrupper göras.

SMA I	SMA II	SMA III
<i>Werdnig Hoffmans sjukdom</i>	<i>Dubowits sjukdom</i>	<i>Kugelberg Welanders sjukdom</i>
Debut < 6 mån ålder	Debut 6 - 18 mån ålder	Debut 18 mån - 5 år
"Non-sitters"	"Sitters"	"Walkers"
Obehandlat uppnås inga motoriska färdigheter. Naturalförlopp utan behandling är 90% döda inom ett år och alla inom två år. Andningssvikt utvecklas snabbt. Med andningshjälp kan livslängden förlängas och livskvalitén förbättras radikalt. Behandling med nya SMA läkemedel kommer sannolikt radikalt att förändra detta till det bättre eller t.o.m. kan kronisk medicinering bibehålla normal motorisk funktion. Osteopeni (SMA 0) Debut intrauterint eller vid partus. Behöver artificiell ventilation omedelbart post partum.	Obehandlat är högsta uppnådda motoriska förmåga är att sitta. Pga. sjukdomens progressiva karaktär förloras denna förmåga med tidens gång. Progredierande skolios, kontrakturer i käke och nacke. Tidig allvarlig SMA II kan pga. av dysfunktion i tuggmuskulaturen drabbas av undernäring. Mildare SMA II kan drabbas av övervikt pga inaktivitet Osteopeni	Debut av progressiv proximal progredierande central muskelsvaghet mellan 18 månader och 5 års ålder. Lär sig att gå men kan obehandlat förlora gångförmågan och bli rullstolsburen. (Osteopeni) (SMA IV) kallas ibland SMA med debut efter 5 års ålder

Referens d'Amico, Islander, Medline plus, Wang

Behandling

Nusinersen (Spinraza®) ges intratekalt och har varit i kliniskt bruk sedan 2018. Det finns inga anestesikomplikationer och allvarliga biverkningar eller interaktioner rapporterade. Effekterna hos människa på lång sikt är okända.

Det rapporteras vara vanligt med besvärlig access till spinalkanalerna hos lite äldre patienter med avancerade kontrakturer framförallt efter skolioskirurgi.

Risdiplam (Evrysdi®) är ett medel som kan ges per os. Börjat användas 2022.

Onasemnogene abeparvovec-xioi (Zolgensma®) ges iv. Genterapi som engångsbehandling.

Kunskap om långtidseffekter av dessa preparat är okända/begränsade. Uppstår misstänkt biverkan eller anestesikomplikationer där man misstänker att något av dessa tre medel haft betydelse så bör de rapporteras till Läkemedelsverket och eventuellt även publiceras

Referens Burr

Psyke och kognition

SMA patienter är helt normala emotionellt och kognitivt.

Referens von Gontard

Genetik

Mutation i *Survival Motor Neuron 1 gene* "SMN1" orsakar sjukdomen.

De olika typerna av SMA beror bl.a. på hur en annan gen *SMN2*, mer eller mindre kan kompensera förlusten av funktionen av *SMN1* proteinet.

Autosomalt recessiv nedärvning.

Det finns också andra former av spinal muskelatrofi som alla är ovanliga och inte beror på samma genförändring (mutation): SMA med svaghet framför allt i armar och ben (distal SMA), SMA där symtom från benen dominerar (SMA-LED), SMA med symtom från skuldermuskulatur och underben (SPSMA), dominant nedärvd SMA samt SMA som en ingående del vid andra neuromuskulära sjukdomar. Dessa former beskrivs inte i detta informationsmaterial.

Referens Islander, Socialstyrelsen

Patofysiologi

SMN1 proteinet uttrycks i många celler. Det har störst och fundamental betydelse i motorneuronet. För lite fungerande *SMN1* leder till progredierande motorneurondöd. Bortfallet av fungerande *SMN1* orsakar degeneration av motorneuron i framhornet och i allvarliga fall även hjärnstammen.

Referens Islander

Farmakologiska farligheter

Inga läkemedel är rapporterade som farliga. Bedömning får ske med utgångspunkt från klinisk bild. Diskutera med ansvarig neurolog. Individuell bedömning.

$MgSO_4$ intravenöst kan minska muskelkraften. Sannolikt kommer en redan uttalad muskelsvaghet medföra ökad risk för andningssvikt vid $MgSO_4$ tillförsel. Patienten bör då övervakas kontinuerligt. Det finns inga fallbeskrivningar.

$MgSO_4$ per os är utan risk

Referens Hans Hemmings

Periop risker och preop bedömning

Typisk kirurgi/annan orsak till anestesi

Se tabell 1.

Risker

Den preoperativa utredningen bör, i de allra flesta fall, vara multidisciplinär och leda till en perioperativ plan.

Det är mycket stor skillnad mellan hur stor anestesiriskerna är och riskprofilen är olika mellan patienter. Riskerna varierar också över tid beroende på sjukdomens progress.

En noggrann information om planeringen till patienten/föräldrar är mycket viktigt.

Lab

Rutinprover. Övriga prover efter klinisk bild och på generös indikation

Glöm inte att ett "normalt" kreatinin hos en patient med uttalad muskelförtvining kan vara ett högt värde och ett tecken på njursvikt. Det finns inte tillräcklig muskelmassa för att ge kreatininstegring.

Andning

Noggrann anamnes. Patientens respiratorisk funktion skall optimeras preoperativt.

- Spirometri SpO₂ på alla.
- Blodgas på generös indikation
- Lungkonsult skall göras.
 - Undantag: patient mild SMA där patienten är gående och med god lung- och hostfunktion
- Lungröntgen på generös indikation
- Finns tecken till *Sleep disordered Breathing* SDB (sömnapneé, snarkningar, dagtrötthet etc.)
- Hur effektiv är hostan
- Har patienten NIV? Hostmaskin? Om svar ja – se till att utrustningen kommer med till sjukhuset.

Alla patienter som har nattligt andningsstöd kommer att behöva det i postoperativt.

Om patienten inte har erfarenhet av NIV och det bedöms att det kommer att behövas t.ex. som brygga från invasiv ventilation till spontanandning så skall patienten få möjlighet att bekanta sig med tekniken.

Referens Graham, Islander, Wang

Luftväg

Risken för svår eller omöjlig intubation är ökad,

Alltefter som sjukdomen progredierar, ökar risken för svår intubation. Tidigare komplikationsfri intubation innebär ingen garanti för goda intubationsförhållanden vid senare tillfälle.

En mycket noggrann bedömning av luftvägen bör göras preoperativt. Vilken typ av luftväg som användas får bedömas från fall till fall med hänsyn taget till anatomi och patofysiologi och anestesi-klinikens erfarenhet. En rescue-plan för failed intubation bör finnas. Dödsfall beroende på "CICO" (*can't intubate, can't oxygenate*) är beskrivna.

Alla tekniker för fri luftväg är använda med och utan framgång.

- Mask
- SGA (Supra Glottic Airway)
- Tub (konventionell, video-, fiber-, retrograd)
- Kirurgisk luftväg

Flera faktorer påverkar intubationsförhållandena; inskränkt gapförmåga, ankylos i käkleden, kontrakturer i nacken orsakade av SMA, samt skoliosstag etc.

I en studie fann man nedsatt gapförmåga hos 100% SMA I patienter, 79% SMA II, och lägre hos SMA III o IV.

Reducerad munöppning var också ett tecken på bulbär dysfunktion.

När tillförlitlig luftvägsaccess är på plats, så är peroperativa respiratoriska problem ovanliga.

Referens Wadman, Wang, Wijngard

Cirkulation

- Perioperativa kardiovaskulära komplikationer är ovanligt, men kan förekomma.
- Vid mycket allvarlig genetiska patologi med neonatal sjukdomsdebut kan hjärtmissbildningar förekomma.
- Vid allvarlig respirationssvikt kan sekundär hjärtpåverkan förekomma
- Autonom dysfunktion kan förekomma vid avancerad sjukdom.

Referens Islander

Gastrointestinalkanalen och nutrition

- **SMA I** Obehandlat har alla bulbär dysfunktion och reflux.
- **SMA II** Refluxproblem vanligt. Svårigheter att öppna munnen, svalgdysfunktion och uttrötthet i tuggmuskulaturen kan orsaka nutritionsproblem.
 - Undernutrition blir ofta ett problem allteftersom sjukdomen progredierar.
 - Övervikt kan bli ett problem hos patienter med mildare sjukdom, där fysisk inaktiviteten kan orsaka övervikt
- **SMA III** Nutritionsproblem ovanliga. Övervikt orsakad av fysisk inaktivitet och muskelsvaghet förekommer.

Referens Iannacone

Metabolism och övrigt

Skelettmuskulaturen är en källa för glukoneogenesen under fasta. Peroperativ hypoglykemi är en risk hos patienter med uttalad muskelförtvining.

Referens Ørngreen, Zolkipli

Peroperativ handläggning

Allmänt

- En individuell noggrann bedömning.
- Alla anestesimetoder och intubationsmetoder är prövade både med framgång och katastrofalt resultat.
- Inga farmaka är kontraindicerade, möjligen med undantag av suxametonium.
- Regionalanestesi är ett gott val där det är möjligt. Men det kan vara tekniskt svårt/omöjligt pga. kontrakturer, inopererade stag, patientens ålder etc.

Premedicinering/preoperativa förberedelse

Individuell bedömning med hänsyn tagen till andningsfunktionen.

Monitorering under anestesi

- Standardmonitorering. SpO₂, EtCO₂, EKG, blodtryck etc.
- Artärnål, CVP, övrig non-invasiv och/eller invasiv monitorering på generös indikation efter behov.
- Temperaturmätning centralt (esofagus, blåsa, rektum eller *v cava superior*).
 - Perifer temperaturmätning (t.ex. öra eller hud) är otillförlitligt. Det kan användas vid mycket snabba ingrepp där temperaturfall är osannolikt.

Referens Niven

Generell anestesi

Målsättning

- Normotermi. Förebygg shivering.
- Normovolem. Normoglukemi

Intravenösa vätskor

Om patienten har mycket muskelförtvining kan det vara klokt att ha en glukoslösning gående.

Induktion

Både intravenös och inhalationsinledning av anestesi kan användas.

Inhalationsinledning (Sevofluran) kan ha en fördel, för att den är monitorerbar. Intubation kan ev. göras i ren inhalationsanestesi

Underhåll

Alla metoder kan användas.

- Propofol Opioid.
- Desfluran/isofluran/sevofluran kan användas även för underhåll.
Det kan vara en fördel att koncentrationen kan monitoreras endtidalt.
- Lustgas. Har en additiv effekt, som försvinner raskt.

Intubation/Relaxation/Reversering

Intubation

Svåra intubationer är vanligt, större risk ju mer avancerad sjukdomen är

En del författare rekommenderar intubation utan hjälp av relaxantia, men en individuell bedömning måste göras. Intubationsförhållandena kan bli bättre om patienten är relaxerad i en del fall. Patienterna kan vara alltifrån muskelsvaga nyfödda till vuxna med relativt god muskelfunktion i käkarna, där muskelrelaxation kan underlätta en intubation.

Behandlingsmetoderna av SMA utvecklas snabbt så de kommer att bli vanligare att relaxantia behövs.

Relaxation

- Rokuronium (Esmeron®) om det inte finns specifik indikation för trakrium.
Anslagstid och duration kan vara förlängd.
 - I läroböcker avråds från suxametonium (Celokurin®), pga. av möjlig risk för hyperkalemi eller rhabdomyolys. Fallrapporter som beskriver detta saknas.
- Neuromuskulär monitorering skall användas om relaxantia används.

Referens Miller

Reversering

- Reversera rokuronium med sugammadex (Bridion®). Att avstå från reversering ökar sannolikt risken för postoperativa andningskomplikationer.
- Komplettera TOF med en klinisk bedömning. TOF mätning inte är lika tillförlitligt som hos den friske.
- **Råd vid reintubation efter reversering med sugammadex.**

Tidsintervall för när det är möjligt att använda rokuronium vid akut reintubation efter användande av sugammadex (upp till 4mg/kg sugammadex).

Kortaste tidsintervall tills rokuronium kan ges <u>efter</u> reversering med sugammadex. (max 4mg/kg)	Dos rokuronium
5 minuter	1,2 mg/kg
4 timmar	0,6 mg/kg
24 timmar om sugammadex (Bridion®) 16 mg/kg har givits	

Anslagstiden för rokuronium kan i denna situation vara förlängd upp till 4 minuter och durationen kan vara förkortad till 15 minuter.

Om det är indikation för muskelrelaxation innan angivet tidsintervall bör annat icke-steroidalt relaxantium användas, förslagsvis atrakurium.

Anslagstiden för suxametonium är förlängd i detta sammanhang och är inte lämpligt i denna patientgrupp.

Dessa råd baseras på information från EMA (Europeiska läkemedelsmyndigheten). Information hur patienter med neuromuskulära sjukdomar reagerar finns inte.

Referens Bandschapp, EMA, McLoughlin, Parness

Regional anestesi

Regional anestesi är ofta ett gott val, om det är möjligt. Utbredda kontrakturer och metallstag kan omöjliggöra regional anestesi. Ultraljud och röntgen kan vara till hjälp.

Tillsats av opioid i lokalanestetika till ryggbedövning är ett aktivt val om risken för postoperativ andningssvikt bedöms vara stor.

Postoperativ vård

Smärtlindring

- Postoperativ smärtlindring är mycket viktig och skall genomföras individualiserat och beroende på klinisk bild.
- Använd opioidsparande tekniker där det är möjligt. Tänk multimodalt.
- Används opioider titrera fram dosen.

Övervakning och behandling

- Postoperativ övervakning anpassas till hur avancerad sjukdomen är. Då de respiratoriska reserverna kan vara små är det viktigt att under tillräckligt lång tid ha övervakning på postoperativ avdelning eller IVA med kompetens att identifiera och behandla andningssvikt.
- Monitorering av CO₂ kan vara viktigt postoperativt. Individuell bedömning. (EtCO₂, pCO₂, TcCO₂ (transkutant CO₂))
- För mycket syrgas postoperativt kan maskera hypoventilation beroende på muskelsvaghet. Sträva efter saturation 95% inte mer.
- NIV kan användas om en brygga till spontanandning.
- Postoperativ mobilisering är mycket viktigt med fokus på andningsfunktionen.
- En vuxen SMA IV patient med gångförmåga kvar och intakt andningsmuskulatur och hostfunktion har liten risk att drabbas av postoperativa andningsproblem.

Referens Islander, Wang,

Dagkirurgi

Individuell bedömning, under narkosläkares ansvar. I de flesta fall bör anestesi ske på operationsavdelning med dess resurser.

Sedering

Individuell bedömning. Sedering skall ske under anestesilogers ansvar. God monitorering.

Graviditet obstetrik

Allmänt

Mycket viktigt med planering av graviditet och förlossning tidigt i förloppet. Graviditeter och förlossning är ingen ovanlighet i denna sjukdomsgrupp.

Risker under graviditet

I litteraturen finns många fallbeskrivningar av graviditeter hos patienter med SMA 2 och SMA 3.

Hälften eller fler av patienterna blir försämrade i sin sjukdom under graviditet. Försämringen kan bli permanent. Upplevelsen av graviditet och förlossning rapporteras som god och upprepade graviditeter är inte ovanligt.

Referens Awater, Elsheikh, Rudnik Schöneborn

MgSO₄

MgSO₄ kan ge muskelsvaghet med risk för andningssvikt/-stillestånd. Risken är särskilt uttalad för patienter med ärftliga muskelsjukdomar.

Vid indikation för intravenös MgSO₄-terapi som eklampsi, preeklampsi, HELLP och prematur neuroprotektion skall patienten övervakas kontinuerligt.

Referens Hans, Hemmings

Risker under förlossning

- Prematurförlossning ses hos cirka 1/3 av patienterna.
- Framför allt rullstolsburna mammor, har ökad risk för icke-framstupa bjudningar.
- Risken för kejsarsnitt/instrumentell förlossning är förhöjd.

Referens Awater, Elsheikh, Rudnik Schöneborn

Anestesi sektion

- Regional anestesi är förstahandsval. **Spinal** alternativt *top up* förlossnings-EDA Spinalanestesi skall användas närhelst det är möjligt.
- Anestesi för kejsarsnitt och andra kirurgiska ingrepp kan vara en utmaning. Kontrakturer och metallstag kan omöjliggöra access till spinalkanalerna eller epiduralrummet.

Intubation kan vara extremt svårt hos patienter med kraftigt nedsatt gapförmåga och kontrakturer i nacken.

Kom ihåg att det är möjligt att utföra kejsarsnitt i infiltrationsanestesi. [Länk](#) till beskrivning av sektion i infiltrationsanestesi av Rezai.

Referens Awater, Bakos, Islander, Neuman, Rezai

Intensivvård

Litteraturen sparsam. Vården anpassas efter tillstånd och kunskap om patofysiologin.

Blödning/Transfusion/Koagulation

Blödning

Studier har visat högre blodförluster vid sklioskirurgi hos SMA patienter jämfört med idiopatiska sklioser.

Referens Shapiro

Transfusion

Inget specifika komplikationer kända.

Koagulation/Antikoagulation

SMA i sig innebär sannolikt ingen ökad risk för tromboemboliska komplikationer. Immobilisering, överviktig eller graviditet kan ge ökad risk för tromboemboliska komplikationer som skall förebyggas enligt klinikens rutiner.

Diagnosnummer

ICD-10 SE nummer		G12.0. G12.1	https://www.socialstyrelsen.se
OMIM nummer	Många träffar	OMIM är en genetisk databas med klinisk information SMA I # 253300 SMA II # 253550 SMA III # 253400	https://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim
ORPHA nr	Många träffar	Orphanet är en databas över sällsynta sjukdomar	www.https://www.orpha.net

Referenser

- **Albrechtsen** et al. Nusinersen treatment of spinal muscular atrophy - a systematic review. *Dan Med J.* 2020 Aug 7;67(9):
- **Awater C**, et al. Pregnancy course and outcome in women with hereditary neuromuscular disorders: comparison of obstetric risks in 178 patients. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2012 Jun;162(2):153-9
- **Bakos O** et al. Lokalanestesi av värde vid kejsarsnitt. *Läkartidningen* 1997 94(37) 3160-62
- **Burr** et al. Statpearls Internet. Spinal Muscle Atrophy <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560687/st Update: August 11, 2021>
- **D'Amico A** et al. Spinal muscular atrophy. *Orphanet J Rare Dis* 2011; 6: 71.
- **Elsheikh** et al. Pregnancy and delivery in women with spinal muscular atrophy. *Int J Neurosci.* 2017 Nov;127(11):953-957.
- **EMA** Summary of product characteristics European Medicines Agency. <http://www.ema.europa.eu>
- **Graham RJ** et al Anesthesia and perioperative medical management of children with spinal muscular atrophy. *Pediatr Anesth* 2009; 19: 1054–1063
- **Hans G** et al. Intravenous magnesium re-establishes neuromuscular block after spontaneous recovery from an intubating dose of rocuronium: a randomised controlled trial. *Randomized Controlled Trial Eur J Anaesthesiol.* 2012 Feb;29(2):95-99
- **Hemmings H Jr, et al.** Pharmacology and Physiology for Anesthesia. Foundations and Clinical application. *Elsevier Saunders* 2013 sid 606-607
- **Iannaccone ST.** Modern management of spinal muscular atrophy. *J Child Neurol* 2007; 8: 974–978.
- **Islander G.** Anesthesia and spinal muscle atrophy. *Pediatr Anaesth.* 2013 Sep;23(9):804-16.
- **Medline plus** <https://medlineplus.gov/download/genetics/condition/spinal-muscular-atrophy.pdf>
- **Miller** Miller's Anesthesia 2013 sid 1301
- **McLoughlin** et al. Anaesthesia for caesarean section in spinal muscular atrophy type III. *Int J Obstet Anesth* 2004 Jul;13(3):192-5.
- **Neumann MM.** Dexmedetomidine for awake fiberoptic intubation in a parturient with spinal muscular atrophy type III for cesarean delivery *Case Reports Int J Obstet Anesth.* 2009 Oct;18(4):403-7
- **Niven** et al. Accuracy of Peripheral Thermometers for Estimating Temperature. *Ann Intern Med.* 2015;163:768-777.
- **Rezai et al.** Cesarean Delivery Under Local Anesthesia, A Literature Review May 2018 *Obstetrics and Gynecology International* 9(3):175–178.
 - [LÄNK](#)
- **Shapiro** et al. Blood loss in pediatric spine surgery. *Eur Spine J.* 2004 Oct;13 Suppl 1(Suppl 1):S6-17
- **Wadman RI et al.** Bulbar muscle MRI changes in patients with SMA with reduced mouth opening and dysphagia. *Neurology.* 2014 Sep 16;83(12):1060-6

- **Wang CH** et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol.* 2007 Aug;22(8):1027-49
- **Wijngaarde, C et al** Limited maximal mouth opening in patients with spinal muscular atrophy complicates endotracheal intubation. An observational study. *European Journal of Anaesthesiology (EJA): August 2018 - Volume 35 - Issue 8 - p 629–631*
- **Zolkipli Z** et al. Abnormal fatty acid metabolism in spinal muscular atrophy may predispose to perioperative risks. *Eur J Paediatr Neurol.* 2012 Sep;16(5):549-53
- **Ørngreen MC** et al. Patients with severe muscle wasting are prone to develop hypoglycemia during fasting. *Neurology* 2003; 61: 997–1000