

## Handlungsempfehlung zur Anästhesie bei Patienten mit **Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung**

**Erkrankung:** Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung

**ICD 10:** G60.0

**Synonyme:** hereditäre motorisch-sensible Neuropathie (HMSN). Umfasst folgende Erkrankungen: Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung, Déjerine-Sottas-Erkrankung, hereditäre motorisch-sensible Neuropathie (wobei unter diese Bezeichnung auch verschiedene von der Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung abweichende Entitäten mit unterschiedlichem Erbgang fallen), hypertrophe Neuropathie des Kindesalters, peroneale Muskelatrophie (axonaler Typ / hypertropher Typ), Roussy-Lévy-Erkrankung

Die Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung (CMT) ist die häufigste erbliche periphere Neuropathie (Prävalenz 1:2.500 bis 1:10.000; 2,8:10.000 in Spanien). Das mittlere Manifestationsalter liegt bei 16 Jahren (2-50 Jahre, Einzelfälle mit Symptombeginn im frühen Kindesalter, aber auch im 9. Lebensjahrzehnt sind beschrieben).

Die Patienten stellen sich mit den Symptomen einer motorischen und sensorischen Polyneuropathie vor (Schwäche und Atrophie der distalen unteren Extremitäten, auffälliges Gangbild und häufige Stürze). Typisch ist ein Hohlfuß (pes cavus). Zusätzlich zu den motorischen Einschränkungen bestehen meist leichte sensorische Defizite an Händen und Füßen. Die Behandlung der Erkrankung beschränkt sich auf unterstützende Maßnahmen. Die Lebenserwartung ist nicht verkürzt – ausgenommen bei einigen Formen der Déjerine-Sottas-Erkrankung und einzelnen schweren Formen der CMT; Funktionseinbußen sind allerdings die Regel.

---

Medizin entwickelt sich weiter



Ggf. gibt es neue Erkenntnisse

Jeder Patient ist individuell

Ggf. Diagnose überprüfen

---



**Weitere Informationen zur Erkrankung, Behandlungszentren und Patientenorganisationen unter:** [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

## Zusammenfassung

---

Das langsame Fortschreiten der körperlichen Einschränkung im Erwachsenenalter lässt sich gut durch schwindende Reserven und Kompensationsmechanismen im Zusammenspiel mit zunehmenden Skelett-Deformitäten infolge der Muskelschwäche erklären. Dieses klassische Denkmodell ist allerdings umstritten, weil es nur bei der CMT 1a zutrifft: Bei den meisten, wenn nicht allen Typen der CMT kommt es definitiv zu einem zunehmenden Axon-Verlust, der eine Ursache der progressiven Schwäche vieler Patienten ist.

Gelegentlich ist die CMT mit mäßigen bis schweren chronischen Schmerzen der Extremitäten verbunden, die typischerweise Knochen, Gelenke und Muskeln betreffen und selten neuropathischer Art sind.

Die CMT wird häufig autosomal dominant vererbt, aber der Erbgang ist heterogen: Über 30 pathogene Gene sind beteiligt, es gibt X-chromosomale und autosomal rezessive Formen; Mutationen des „Eva-Abschnitts“ der mitochondrialen DNA mit einem CMT-ähnlichen Phänotyp wurden beschrieben.

Die häufigste Form wird als CMT1A bezeichnet, dieser sind 55% aller CMT- und 66,8% der CMT1-Fälle zuzuordnen. CMT1A wird üblicherweise durch eine allele Trisomie einer 1,5Mega-Basenpaare umfassenden Sequenz auf 17p11.2 verursacht, die das PM P22-Gen enthält (die Folge ist eine exzessive Genexpression mit einer Überproduktion von PM P22, das in Schwann'schen Zellen akkumuliert; letzteres wird als Erklärung für den programmierten Zelltod angesehen, wobei die abschließende Erklärung für die Entstehung der CMT nach wie vor fehlt). Die relativen Häufigkeitsangaben schwanken je nach Fallserie und geographischer Zuordnung. Die Dyck-Klassifikation von 1970 gilt nach wie vor, aber die Nosologie hat sich durch die Molekulargenetik geändert (s. Berciano J et al. für weiterführende Informationen):

- a) Typ I (CMT1, demyelinisierend oder hypertrophierend) mit autosomal dominant oder autosomal rezessivem Erbgang
- b) Typ II (CMT2, neuronal oder axonal) mit autosomal dominant oder autosomal rezessivem Erbgang
- c) Typ III (CMT3, üblicherweise mit heterozygoter „de novo“-Mutation, gelegentlich autosomal rezessiver Erbgang): Typ III ist reserviert für Patienten mit Déjerine-Sottas-Erkrankung oder solche mit einer schweren Form einer hypomyelinisierenden CMT
- d) X-chromosomale Formen
- e) Komplexe Formen (z.B. unter Beteiligung der Pyramidalbahn, Opikusatrophie, Hörverlust – der bei verschiedenen CMT-Typen auftreten kann – oder durch Pigmente verursachte Retina-Degeneration als Hinweis auf eine mitochondriale Beteiligung)

Die Ursache der häufigeren Phänotypen der CMT liegt in der Mutation von Genen, die das periphere Myelinprotein-22 (Duplikation) kodieren, in Einzelfällen auch Dynamin-2.

Diagnose:

Familienanamnese und / oder (im Fall einer negativen Familienanamnese) Beginn während der Kindheit; protrahierter und zögerlich progredienter klinischer Verlauf; Vorliegen eines Hohlfuß und – im Gegensatz zu erworbenen Neuropathien – Fehlen positiver sensorischer Symptome (Parästhesien, Dysästhesien) bei gleichzeitig eindeutigen Zeichen eines sensorischen Defizits. Eine elektrophysiologische Untersuchung wird empfohlen (die Klassifikation in CMT1 und CMT2 hängt per conventionem von der Nervenleitgeschwindigkeit – Grenzwert 38m/s – ab), in Einzelfällen auch eine Nervenbiopsie. Die Bestätigung der Erkrankung erfolgt gezielt molekulargenetisch.

## Typische Operationen

---

Orthopädische Eingriffe sind häufig: Weichteil-Operationen, Osteotomien, Arthrodesen (einzeln oder in Kombination), z.B. multiple Sehnen-Transposition bei Fuß-Deformität, Skoliosekorrekturen, daneben Nervenbiopsien. Eine Zwerchfell-Raffung wurde publiziert.

## **Anästhesieverfahren**

---

Die folgenden Informationen basieren auf Einzelfallberichten oder kleineren Fallserien: Meistens kam eine Allgemeinanästhesie zum Einsatz: Sowohl balancierte (einschließlich volatilen Anästhetika) als auch total intravenöse (Propofol-basierte) Verfahren wurden mit oder ohne Gabe von Muskelrelaxantien sicher durchgeführt.

Ebenfalls erfolgreich wurde mit neuraxialen Blockaden (peridural, spinal oder in Kombination beider Techniken) gearbeitet.

In Einzelfällen wurden periphere Nerven zur postoperativen Analgesie sonografisch gesteuert blockiert, ohne dass es zu länger anhaltenden neurologischen Beeinträchtigungen gekommen wäre. Die Reizantwort auf eine Nervenstimulation kann reduziert sein.

## **Notwendige Zusatzuntersuchungen (präoperativ)**

---

Einige Aspekte bedürfen einer besonderen präoperativen Aufmerksamkeit: Der Befall des Nervus phrenicus, des Zwerchfells oder des Brustkorbs können zu einer restriktiven Lungenerkrankung führen. Eine zentrale Schlafapnoe kann mit einer Zwerchfell-Dysfunktion und einer Hyperkapnie vergesellschaftet sein, während ein obstruktives Schlafapnoe-Syndrom - möglicherweise als Folge einer Neuropathie im Pharynxbereich - beschrieben wurde.

Bei manchen Patienten mit CMT2 finden sich ein „Restless Legs-Syndrom“ und periodische Extremitätenbewegungen während des Schlafs. Einschränkungen der Glottis-Funktion – möglicherweise als Folge des Befalls laryngealer Nerven – wurden bei verschiedenen CMT-Formen beschrieben; bei Fortschreiten können diese zur beidseitigen Recurrensparese und zur Aspiration führen.

Es sollte gezielt nach den Zeichen einer – häufigen - autonomen Dysregulation gesucht werden. Ebenfalls sollte nach weiteren Begleiterkrankungen gefahndet werden, weil beispielsweise das Vorliegen eines Diabetes mellitus zur weiteren Verschlechterung der Neuropathie führen kann.

## **Besondere Vorkehrungen für den Atemweg**

---

Nicht beschrieben.

## **Transfusion von Blutprodukten und Gerinnungspräparaten**

---

Nicht beschrieben.

## **Antikoagulation**

---

Nicht beschrieben.

## **Besonderheiten bei Lagerung, Transport oder Mobilisation**

---

Die sorgfältige Lagerung und die Polsterung gefährdeter Strukturen ist wichtig, weil mechanischer Druck die Neuropathie verstärken kann.

## **Interaktionen zwischen anästhesiebedingter Medikation und Dauermedikation des Patienten**

---

Typisch ist die Einnahme von Medikamenten gegen Neuropathie („Rest Legs-Syndrom“) oder chronische Schmerzen.

Manche Patienten stehen wegen psychiatrischer Symptome (z.B. Depression oder Angststörung) unter einer psychoaktiven Dauermedikation.

In Einzelfällen wurde ein rückenmarknaher Reizgenerator zur Behandlung chronischer Extremitätenschmerzen implantiert.

---

### **Durchführung der Anästhesie**

---

In einer Fallserie war die erforderliche Induktionsdosis von Thiopental bei CMT-Patienten geringer als in der Kontrollgruppe; die Reduktion korrelierte mit dem Ausmaß der Neuropathie.

Lachgas könnte theoretisch durch Inhibition der Methionin-Synthase bei Patienten mit CMT neurotoxische Nebenwirkungen verursachen, weswegen von seiner Verwendung bei CMT-Patienten von verschiedenen Patientenvereinigungen (CMT-Association / USA, CMT-Association of Australia, CMT International / Kanada, CMT Großbritannien) als „moderat bis signifikant riskant“ abgeraten wird. Nichts desto trotz wurden in einem Review (11 Studien, 41 Expositionen) keine neurologischen Verschlechterungen beobachtet, so dass diese Autoren Lachgas als sicher für die Verwendung bei Erwachsenen und Kindern mit CMT bezeichnen.

Es wird empfohlen, Succinlycholin zu vermeiden.

Die Wirkung nicht-depolarisierender Muskelrelaxantien ist nicht vorhersehbar.

Die problemlose Verwendung von Sugammadex zur Aufhebung einer Muskelrelaxation wurde beschrieben.

Schwer beeinträchtigte Patienten (z.B. mit Kyphoskoliose) können nach einer neuraxialen Blockade eine Ateminsuffizienz entwickeln (unerwartet hohe sensorische und motorische Blockade).

---

### **Spezielles oder zusätzliches Monitoring**

---

Bei Einsatz von Muskelrelaxantien wird ein neuromuskuläres Monitoring empfohlen, am besten am Musculus adductor pollicis brevis (N. ulnaris), weil die Neurologie der unteren Extremitäten häufig ernsthaft beeinträchtigt ist. Allerdings kann das neuromuskuläre Monitoring schwierig sein, besonders wenn die oberen Extremitäten ebenfalls befallen sind.

---

### **Mögliche Komplikationen**

---

Wahrscheinlich ist die CMT nicht mit einer besonders ausgeprägten Hyperkaliämie nach Succinlycholin assoziiert, dennoch wird von dessen Verwendung abgeraten.

Die Reaktion auf nicht-depolarisierende Muskelrelaxantien ist sehr variabel, sowohl eine verlängerte als auch eine abgeschwächte Wirkung wurden beschrieben.

Pulmonale Aspirationen bei Stimmband-Paresen sind publiziert.

Falls eine pulmonale Funktionseinschränkung vorliegt, sollte eine postoperative Respirator-Therapie (z.B. BIPAP oder CPAP) in Erwägung gezogen werden; dies trifft auch für Patienten unter Spinalanästhesie zu.

---

### **Postoperative Überwachung**

---

Vorkehrungen sind zu treffen hinsichtlich möglicher Einschränkungen der Patientenautonomie und Funktionsstörungen der unteren Harnwege.

Zur Atemtherapie siehe vorige Abschnitte.

## **Informationen bezüglich Notfallsituationen / Differentialdiagnosen**

---

*welche krankheitsspezifisch sind; Hilfestellung zur Unterscheidung zwischen Nebenwirkungen der Anästhesie und Krankheitsmanifestation:*

Postoperativ kann sich eine respiratorische Insuffizienz entwickeln, deren Ursache multifaktoriell sein kann. Besonders gefährdet sind Patienten mit einer vorbestehenden Einschränkung des respiratorischen Systems (Zwerchfell und Atemhilfsmuskulatur); diesem sollte Rechnung getragen werden, indem andere negativ wirksame Faktoren minimiert werden (Medikamente, Art des Eingriffs, chirurgischer Zugangsweg).

## **Ambulante Anästhesie**

---

In diesem Umfeld dürfte der Verzicht auf Muskelrelaxantien zu empfehlen sein.

## **Geburtshilfliche Anästhesie**

---

In einer Untersuchung (Medical Birth Registry, Norwegen, n=108) fielen Gebärende mit CMT durch eine höhere Rate an Einstellungsanomalien und postpartalen Blutungen auf. Die Rate operativer Entbindungen war doppelt, die der Zangengeburt dreimal so hoch wie in der Vergleichsgruppe. Die Mehrzahl der Kaiserschnitte bei CMT-Patientinnen waren Notfalleingriffe.

Eine Periduralanalgesie oder eine kombinierte Spinal-Epiduralanalgesie für die vaginale Geburt oder den Kaiserschnitt ist möglich. Bei den meisten der publizierten Fälle wurden weder Nebenwirkungen noch Verschlechterungen des funktionellen neurologischen Status beschrieben.

Für den geplanten wie auch für den dringlichen / notfallmäßigen Kaiserschnitt wurde sowohl die Spinal- als auch die Epiduralanästhesie eingesetzt.

## Literatur und Internet

### CMT und Anästhesie:

1. Barbary JB, Remérand F, Brilhault J, Laffon M, Fusciardi J. Ultrasound-guided nerve blocks in the Charcot–Marie–Tooth disease and Friedreich’s ataxia. *Br J Anaesth*.2012;108(6):1042-3. DOI:10.1093/bja/aes160
2. Skaribas IM, Washburn SN. Successful treatment of charcot-marie-tooth chronic pain with spinal cord stimulation: a case study. *Neuromodulation*. 2010; 13: 224-8. DOI:10.1111/j.1525-1403.2009.00272.x
3. Errando CL. Anestesia en el paciente con enfermedades neuromusculares para cirugía torácica [Anesthesia in patients with neuromuscular diseases for thoracic surgery]. In: Granell Gil M, editor. Actualización sobre Anestesiología y Reanimación en Cirugía Torácica [Update on Anesthesia and Critical Care in Thoracic Surgery], 4th ed. Madrid: Ergón; 2012. pp. 3-7
4. Pasternak JJ, Lanier WL. Diseases of the autonomic and peripheral nervous systems. In: Stoelting R, Dierdorf S, editors. *Stoelting’s anesthesia, coexisting disease*. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2012. pp. 264-273
5. Gálvez-Cañellas JL, Errando CL, Martínez-Torrente F, Mayor F, Zasadowski M, Villanueva Y, Soria-Bretones C. Anaesthesia and orphan disease: difficult monitoring of neuromuscular blockade in a patient with severe Charcot-Marie-Tooth disease type I. *Eur J Anaesthesiol* 2013; 30:770-80. DOI:10.1097/EJA.0b013e3283623dea
6. Aceto P. Cisatracurium-induced neuromuscular block during total intravenous anaesthesia in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. *Eur J Anaesthesiol* 2010; 27: 670-72. DOI 10.1097/EJA.0b013e3283357060
7. Brock M, Guinn C, Jones M. Anesthetic management of an obstetric patient with Charcot-Marie-Tooth disease: a case study. *AANA J*. 2009; 77: 335-7
8. Bui AH, Marco AP. Peripheral nerve blockade in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. *Can J Anesth* 2008; 55: 718-9. DOI 10.1007/BF03017751
9. Dhir S, Balasubramanian S, Ross D. Ultrasound-guided peripheral blockade in patients with Charcot-Marie-Tooth disease: a review of three cases. *Can J Anesth* 2008; 55: 515-20. DOI 10.1007/BF03016671
10. Fernandez Perez AB, Quesada Garcia C, Rodriguez Gonzalez O, Besada Estevez JC. [Obstetric epidural analgesia, a safe choice in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease]. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 2011; 58: 255-6
11. Freire Vila E, Criado Alonso MJ, Barjacoba Perez L, Chamadoira B, Taboada Ben MR. [General anesthesia with laryngeal mask and remifentanil for remodelling and corrective osteosynthesis of neuropathic foot in a case of type I Charcot-Marie-Tooth disease]. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 2000; 47: 178-9
12. Garcia-Ferreira J, Hernandez-Palazon J. Response to cisatracurium in patient with Charcot-Marie-Tooth disease. *Eur J Anaesthesiol* 2005; 22: 160-1
13. Greenwood JJ, Scott WE. Charcot-Marie-Tooth disease: peripartum management of two contrasting clinical cases. *Int J Obstet Anesth* 2007; 16: 149-54. DOI:10.1016/j.ijoa.2006.10.005
14. Hashimoto T, Morita M, Hamaguchi S, Kitajima T. [Anesthetic management for pancreaticoduodenectomy in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease and liver cirrhosis]. *Masui* 2009; 58: 1313-5
15. Isbister GK, Burns J, Prior F, Ouvrier RA. Safety of nitrous oxide administration in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *J Neurol Sci* 2008; 268: 160-2. DOI:10.1016/j.jns.2007.12.004
16. Kapur S, Kumar S, Eagland K. Anesthetic management of a parturient with neurofibromatosis 1 and Charcot-Marie-Tooth disease. *J Clin Anesth* 2007; 19: 405-6. DOI 10.1016/j.jclinane.2007.03.001
17. Kotani N, Hirota K, Anzawa N, Takamura K, Sakai T, Matsuki A. Motor and sensory disability has a strong relationship to induction dose of thiopental in patients with the hypertropic variety of Charcot-Marie-Tooth syndrome. *Anesth Analg* 1996; 82: 182-6
18. Kuczkowski KM, Fernandez CL, Drobniak L, Chandra S. Anesthesia for cesarean section in a parturient with Charcot-Marie-Tooth disease: unresolved controversies. *Arch Gynecol Obstet* 2010; 282: 347-8. DOI 10.1007/s00404-010-1417-1
19. Niiyama Y, Kanaya N, Namiki A. [Anesthetic management for laparoscopic surgery in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease]. *Masui* 2003; 52: 524-6
20. Pasha TM, Knowles A. Anaesthetic management of a patient with Charcot-Marie-Tooth disease for staged diaphragmatic plication. *Br J Anaesth* 2013; 110: 1061-3. DOI

10.1093/bja/aet142

21. Pelaez Romero R, Alonso Chico A, Villamandos BQ, Garcia de Lucas E. [Subarachnoid anesthesia for an emergency cesarean section in Charcot-Marie-Tooth disease]. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 2003; 50: 106-7

22. Schmitt HJ, Munster T. Mivacurium-induced neuromuscular block in adult patients suffering from Charcot-Marie-Tooth disease. *Can J Anesth* 2006; 53: 984-8. DOI 10.1007/BF03022526

23. Shankar V, Markan S, Gandhi SD, Iqbal Z, Novalija J, Nicolosi AC, Pagel PS. Perioperative implications of charcot-marie-tooth disease during coronary artery bypass graft surgery. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2007; 21: 567-9. DOI 10.1053/j.jvca.2006.08.014

24. Soto Mesa D, Bermejo Alvarez MA, Rubio Marauri P, Garcia Menendez MJ. [Anesthetic considerations in Charcot-Marie-Tooth disease]. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 2011; 58: 256-8

25. Sugai K, Sugai Y. [Epidural anesthesia for a patient with Charcot-Marie-Tooth disease, bronchial asthma and hypothyroidism]. *Masui* 1989; 38: 688-91

26. Sugino S, Yamazaki Y, Nawa Y, Sato K, Sonoda H, Namiki A. [Anesthetic management for a patient with Charcot-Marie-Tooth disease using propofol and nitrous oxide]. *Masui* 2002; 51: 1016-9

27. Tanaka S, Tsuchida H, Namiki A. [Epidural anesthesia for a patient with Charcot-Marie-Tooth disease, mitral valve prolapse syndrome and II<sup>nd</sup> degree AV block]. *Masui* 1994; 43: 931-3

28. Valles Torres J, Martinez-Ubieto J, Colas Rodriguez A, Abengoechea Beisty JM. [General anesthesia with a laryngeal mask in a patient with long-standing Charcot-Marie-Tooth disease]. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 2009; 56: 194-5.

#### CMT allgemein:

29. <http://omim.org/entry/606482>, <http://omim.org/entry/118220>

30. <http://emedicine.medscape.com/article/1173484-overview#aw2aab6b3>

31. <http://neuromuscular.wustl.edu/time/hmsn.html>

32. Berciano J, Sevilla T, Casasnovas C, Sivera R, Vilchez JJ, Infante J, Ramón C, Pelayo-Negro AL, Illa I, Programme 3 (Neuromuscular Diseases), and Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Neurodegenerativas (CIBERNED), Instituto de Salud Carlos III. Guidelines for molecular diagnosis of Charcot-Marie-Tooth disease. *Neurologia*. 2012; 27:169-78

33. Verhamme C, van Schaik IN, Koelman JHTM, de Haan RJ, de Visser M. The natural history of Charcot-Marie-Tooth type 1A in adults: a 5-year follow-up study. *Brain* 2009; 132: 3252-62. doi:10.1093/brain/awp251

34. Kang JH, Kim HJ, Lee ER. Electrophysiological evaluation of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and Charcot-Marie-Tooth Type 1: Dispersion and correlation analysis. *J. Phys. Ther. Sci.* 2013;25: 1265-8. DOI 10.1589/jpts.25.1265

35. Aboussouan LS, Lewis RA, Shy ME. Disorders of pulmonary function, sleep, and the upper airway in Charcot-Marie-Tooth disease. *Lung* 2007; 185: 1-7. DOI 10.1007/s00408-006-0053-9

36. Colomban C, Micallef J, Lefebvre MN, Dubourg O, Gonnaud PM, Stojkovic T, Jouve E, Blin O, Pouget J, Attarian S. Clinical spectrum and gender differences in a large cohort of Charcot-Marie-Tooth type 1A patients. *J Neurol Sci* 2013; DOI 10.1016/j.jns.2013.10.029

37. Dziewas R, Waldmann N, Bontert M, Hor H, Muller T, Okegwo A, Ringelstein EB, Young P. Increased prevalence of obstructive sleep apnoea in patients with Charcot-Marie-Tooth disease: a case control study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2008; 79: 829-31. DOI 10.1136/jnnp.2007.137679

38. Eklund E, Svensson E, Hager-Ross C. Hand function and disability of the arm, shoulder and hand in Charcot-Marie-Tooth disease. *Disabil Rehab* 2009; 31: 1955-62. DOI 10.1080/09638280902874170

39. Hoff JM, Gilhus NE, Daltveit AK. Pregnancies and deliveries in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *Neurology* 2005; 64: 459-62. DOI 10.1212/01.WNL.0000150933.65709.96

40. Krhut J, Mazanec R, Seeman P, Mann-Gow T, Zvara P. Lower urinary tract functions in a series of Charcot-Marie-Tooth neuropathy patients. *Acta Neurol Scand* 2013. DOI 10.1111/ane.12176

41. Sivera R, Sevilla T, Vilchez JJ, Martinez-Rubio D, Chumillas MJ, Vazquez JF, Muelas N, Bataller L, Millan JM, Palau F, Espinos C. Charcot-Marie-Tooth disease: Genetic and clinical spectrum in a Spanish clinical series. *Neurology* 2013; 81: 1617-25. DOI

10.1212/WNL.0b013e3182a9f56a

42. Steiner I, Gotkine M, Steiner-Birmanns B, Biran I, Silverstein S, Abeliovich D, Argov Z, Wirguin I. Increased severity over generations of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *J Neurol* 2008; 255: 813-9. DOI 10.1007/s00415-008-0693-1
43. Ursino G, Alberti MA, Grandis M, Reni L, Pareyson D, Bellone E, Gemelli C, Sabatelli M, Pisciotta C, Luigetti M, Santoro L, Massollo L, Schenone A. Influence of comorbidities on the phenotype of patients affected by Charcot-Marie-Tooth neuropathy type 1A. *Neuromusc Disord* 2013; 23: 902-6. DOI 10.1016/j.nmd.2013.07.002
44. Kang JH, Kim HJ, Lee ER. Electrophysiological Evaluation of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy and Charcot-Marie-Tooth Type 1: Dispersion and Correlation Analysis. *J Phys Ther Sci* 2013; 25: 1265-68. DOI 10.1589/jpts.25.1265
45. Pons Odena M, Piqueras Marimbardo I, Colomer Oferil J, Segura Matute S, Palomeque Rico A. [Respiratory disease and diaphragm paralysis in Charcot-Marie-Tooth disease]. *An Pediatr (Barc)* 2010; 72: 267-71. DOI 10.1016/j.anpedi.2009.11.017
46. Taniguchi JB, Elui VM, Osorio FL, Hallak JE, Crippa JA, Machado-de-Sousa JP, Kebbe LM, Lourenco CM, Scarel-Caminaga RM, Marques W, Jr. Quality of life in patients with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Arq Neuro-psiquiatr* 2013; 71: 392-6. DOI 10.1590/0004-282X20130045
47. Vallat JM, Mathis S, Funalot B. The various Charcot-Marie-Tooth diseases. *Curr Opin Neurol* 2013; 26: 473-80. DOI 10.1097/WCO.0b013e328364c04b
48. Fiacchino F, Grandi L, Ciano C, Sghirlanzoni A. Unrecognized Charcot-Marie-Tooth disease: diagnostic difficulties in the assessment of recovery from paralysis. *Anesth Analg*. 1995 Jul;81(1):199-201.



**Letzte Überarbeitung: März 2014**

---

*Diese Handlungsempfehlung wurde erstellt von:*

**Autor**

**Carlos Errando**, Anaesthesiologist, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Spain  
[errando013@gmail.com](mailto:errando013@gmail.com)

**Peer Review 1**

**Tina Pasha**, Anaesthesiologist, Central Manchester Foundation NHS trust, Manchester, England, UK  
[tmpasha1@gmail.com](mailto:tmpasha1@gmail.com)

**Peer Review 2**

**Davide Pareyson**, Functional Department on Rare Neurological Diseases, Clinic of Central and Peripheral Degenerative Neuropathies Unit, C. Besta Neurological Institute, Milan, Italy  
[davide.pareyson@istituto-besta.it](mailto:davide.pareyson@istituto-besta.it)

**Übersetzung (EN-DE)**

**Florian Gerheuser**, Anaesthesiologist, Hospital Augsburg, Germany  
[Florian.gerheuser@klinikum-augsburg.de](mailto:Florian.gerheuser@klinikum-augsburg.de)

---