

Aarskog-Syndrom

Synonyme

Aarskog-Scott-Sy, Fazio-genito-digitales Sy.

Oberbegriffe

Dysmorphien, Kieferbogen-Ss, Minderwuchs, Mißbildungen, Dystrophie.

Organe/Organsysteme

Gesichtsschädel, Herz-Kreislauf-System, ZNS, Magen-Darm-Trakt, Urogenitalsystem, Atmungssystem, Abdominalorgane.

Ätiologie

Hereditär und kongenital. Der Vererbungsmodus ist X-chromosomal (Genlokus Xq13) oder autosomal-dominant mit Vater-auf-Sohn-Übertragung. Eine pränatale Diagnostik ist nicht möglich.

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Turner-Sy, Gordan-Overstreet-Sy, Klinefelter-Reifenstein-Albright-Sy, Leydig-Hypogonadismus, Mietens-Weber-Sy, Oto-palato-digitales Sy, Robinow-Sy („fetal face syndrome“), Smith-Lemli-Opitz-Sy, Opitz-Sy, Opitz-Frias-Sy, (Hypertelorismus-Hypospadie-Sy), Williams-Sy, embryopathisches Hydantoin-Sy.

Symptome

Turner-Syndrom-ähnliches Mißbildungsmuster mit den Leitsymptomen Minder- bzw. Kleinwuchs, kraniofaziale Dysmorphien, fehlgebildetes Genitale.

Vergesellschaftet mit

Hydramnion während der Schwangerschaft. Beim Opitz-Frias-Sy wurden neben den obengenannten Fehlbildungen noch folgende bedeutsame Defekte beschrieben: Kiefer-Gaumen-Spalten, Larynxanomalien, Ösophagusatresien, Herzfehler, Lungen- und Lungengefäßanomalien sowie Fehlentwicklungen von Abdominalorganen. Die Intelligenz ist leicht vermindert bis normal.

Therapien

Kortikoide.

Anästhesierelevanz

Bei Patienten dieses Syndroms und der verwandten Formen sind häufig wiederholte Anästhesien für urologische Behandlungsmaßnahmen notwendig.

Spezielle präoperative Abklärung

Elektrolytstatus, Plasmaproteine, Gerinnungsparameter.

Wichtiges Monitoring

Hydratation, Elektrolyte, Blutzucker, Temperatur, Pulsoxymetrie, Kapnographie.

Vorgehen

Patienten mit Smith-Lemli-Opitz-Syndrom müssen wegen schweren Ernährungsproblemen nicht selten bereits in der Neugeborenen- oder Säuglingsperiode mit einem zentralvenösen Katheter oder einer Enterostomie versorgt werden. Bei fazialen Spaltbildungen kann es zu einer behinderten Atmung, gehäuften bronchopulmonalen Infekten, zur Dysphagie mit Aspirationsgefahr und Dystrophie kommen. Etwa 20% dieser Patienten sterben infolge dieser Probleme

noch während der Säuglingszeit. Häufig findet sich dann eine hämorrhagisch-nekrotisierende Aspirationspneumonie als Hinweis auf eine Immundefizienz. Mentale Entwicklungsdefizite sind häufig. Sie sind sowohl bei diagnostischen Maßnahmen als auch bei der Auswahl einer Prämedikation zu berücksichtigen. Berichte über anästhesiespezifische Komplikationen liegen nicht vor. Die postoperative Betreuung wird häufig durch dysphagische und respiratorische Probleme kompliziert.

Cave

Hypovolämie, Hypoglykämie.

Literatur

- Baum C, O'Flaherty JE (1999) Anesthesia for genetic, metabolic, and dysmorphic syndromes of childhood. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia Baltimore New York, p 7
- Bolsin SN, Gillbe C (1985) Opitz-Frias syndrome. A case with potentially hazardous anaesthetic implications. *Anaesthesia* 40: 1189–1193
- Burg G, Kunze J, Pongratz D et al. (Hrsg) (1990) Leiber - Die klinischen Syndrome, Bd 1, 7. Aufl. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore, S 1
- Cordero JF, Holmes LB (1978) Phenotypic overlap of the BBB and G syndromes. *Am J Med Genet* 2: 145–152
- Furukawa CT, Hall BD, Smith DW (1972) The Aarskog syndrome. *J Pediatr* 81: 1117–1122
- Jones KL, Smith DW (1975) The Williams elfin facies syndrome. A new perspective. *J Pediatr* 86: 718–723
- Jones KL (1988) Smith's recognizable patterns of human malformation, 4th edn. Saunders, Philadelphia London Toronto, pp 112–113

Achondrodysplasie

Vögtel D, Däumling S, Wintergerst U, Belohradsky BH, Stengel-Rutkowski S (1987) Das Hypertelorismus-Hypospadie-Syndrom (Greig-Syndrom). Pädiatr Prax 35: 319–322

Achondrodysplasie

Siehe: Chondrodystrophie.

Adipositas permagna

Synonyme

Übergewicht, Fettsucht, Obesitas, engl. „morbid obesity“.

Oberbegriffe

Stoffwechselstörung, psychosomatische Erkrankung, Lebensgewohnheiten, Ernährungsgewohnheiten, Zivilisationskrankheit.

Organe/Organsysteme

Haut, Subkutis, Herz-Kreislauf-System, Lunge, Leber.

Inzidenz

1 : 20–30 unter US-Amerikanern.

Ätiologie

Genetische Faktoren werden vermutet, die Krankheit selbst ist jedoch erworben. Sie hat vielfältige Ursachen. Dazu gehören u. a. Lebensgewohnheiten, psychosoziale Faktoren und endokrine Störungen. Generell liegt ein Mißverhältnis zwischen kalorischer Aufnahme und Verbrauch vor (anhaltend positive Energiebilanz). Eine Abweichung bei der sog. „Futterverwertung“ ist nicht nachgewiesen. Definiti-

Adipositas permagna

ongemäß liegt eine krankhafte Adipositas vor, wenn der BMI („body mass index“) 30% oder mehr über der Norm liegt. Der BMI berechnet sich wie folgt:
 Körpergewicht (kg)/Körperoberfläche (m²).

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Pickwick-Sy (Schlafapnoe-Sy), Cushing-Sy, regionale Fettsucht (z. B. Madelung-Fetthals), Adipositas-Hyperthermie-Oligomennorrhö-Parotis-Sy (AHOP) vom Typ Fröhlich, juveniler Adiposogigantismus (Dystrophia adiposo-genitalis), Adiposogynandrismus, Laurence-Moon-Biedl-Bardet-Sy (adiposohypogenitales Sy), Prader-Willi-Sy, Hypothyreose, Myxödem, hypothalamische Fettsucht.

Symptome

Außer der offensichtlichen Zunahme des Körperumfangs und einzelner Bereiche (mit geschlechtsspezifischen und individuellen Variationen) gibt es wenig faßbare Symptome.

Folgende Befunde sind bei Adipositas häufig: eingeschränkte körperliche Beweglichkeit, restriktive Ventilationsstörungen, Belastungsdyspnoe, Hypoventilation mit Hyperkapnie, Schlafapnoe (v.a. beim Pickwick-Sy).

Vergesellschaftet mit

Abnutzung und Belastungserscheinungen des Herz-Kreislauf-Systems: essentielle Hypertonie, Arteriosklerose, koronare Herzkrankheit, Herzinsuffizienz, Varikosis, Thrombophlebitiden, Thromboseneigung.

Abnutzung und Belastungserscheinungen des Skeletts und des Bewegungsapparates: Senk- und Spreizfüße, Arthrosen vorwiegend im Bereich der Knie- und Hüftgelenke, Rückenschmerzen.

Adipositas permagna

Belastungserscheinungen des Stoffwechsels und der Exkretion: Diabetes mellitus Typ II, Glukosurie, Hyperurikämie (Gicht), Nephrolithiasis (Nierensteine), Hyperlipidämien.

Belastungserscheinungen des Gastrointestinaltrakts: Hiatushernien, Gallenblasen- bzw. Gallengangssteine, Pankreatitis.

Sonstige: intertriginöse Ekzeme an Hautfalten.

Anästhesierelevanz

Das anästhesiologische Vorgehen nimmt Rücksicht auf die morphologischen, funktionellen und psychologischen Belastungen des sehr adipösen Patienten. Ein generelles Problem ist die hochgradige Gefährdung für Lagerungsschäden, ferner entstehen häufig Schwierigkeiten bei peripheren und zentralen Venenpunktionen.

Spezielle präoperative Abklärung

Die Untersuchungen sind darauf ausgerichtet, wichtige Organfunktionsparameter zu quantifizieren: Lungenfunktion, arterielle Blutgase, Kreislaufparameter (Ruhe- und/oder Belastungs-EKG), Kohlenhydrat- und Fettstoffwechsel (Blutzucker, Cholesterin und Triglyzeride), Leberfunktion (ALT, AST, γ -GT, Bilirubin, alkalische Phosphatase) und Nierenfunktion (Elektrolyte, Harnstoff, Kreatinin und Harnsäure).

Wichtiges Monitoring

Kapnographie, Pulsoxymetrie, Relaxometrie, Blutzucker, Volumetrie.

Vorgehen

Die Wahl des Anästhesieverfahrens ist auf die jeweiligen Organfunktionen abzustimmen. Die nahezu obligate re-

striktive Ventilationsstörung läßt Regionalanästhesieverfahren oft sinnvoll erscheinen. Bei besonders ungünstigen Formen der Fettverteilung können rückenmarknahe Anästhesietechniken erhebliche technische Probleme bereiten. Generell sollten bevorzugt Anästhetika mit tendenziell kurzer Verweildauer im Fettdepot eingesetzt werden, z.B. Propofol, Etomidat, kurzwirksame Opiate (Alfentanil, Remifentanil), N₂O, Sevofluran oder Desfluran. Weniger günstig sind Barbiturate, Benzodiazepine und langwirkende Opiate. Das Problem der Anreicherung im Fettdepot ist allerdings erst bei längerer Anwendung (repetitive oder kontinuierliche Applikation) relevant.

Enfluran und Sevofluran können bei adipösen Patienten eine höhere Fluoridbelastung hervorrufen, was bei eingeschränkter Nierenfunktion zu berücksichtigen ist. Bei der Dosierung der Muskelrelaxanzien ist nicht das Körpergewicht, sondern das Volumen der Kompartimente und die Muskelmasse maßgeblich. Für das kurzwirksame Vecuronium wurde eine verzögerte Elimination nachgewiesen.

Aufgrund einer erschwerten Einstellbarkeit des Kehlkopfs mit dem Laryngoskop muß mit Intubationsschwierigkeiten gerechnet werden. Vor allem bei vorhersehbaren Schwierigkeiten mit der Maskenbeatmung und Intubation besteht eine gute Indikation für die elektive wache fiberoptische Intubation. Bei Narkoseein- und -ausleitung sollte gut präoxygeniert und eine Anti-Trendelenburg-Lagerung durchgeführt werden. Eine Adipositas, die bei kontrollierter Beatmung konstant zu Atemwegsdrücken über 20 mbar führt, ist eine relative Kontraindikation für die Larynxmaske.

Insbesondere im Falle von Gleithernien liegt eine erhöhte Aspirationsgefahr vor. In diesen Fällen sollten H₂-Rezeptorenblocker (z. B. 50 mg Ranitidin) 60 min vor Narkoseeinleitung intravenös verabreicht werden.

Adipositas permagna

Es sollten keine Narkosen mit Spontanatmung durchgeführt werden. PEEP und höhere Atemzugvolumina helfen, v. a. bei Zwerchfellhochstand und Abdominaleingriffen, Atelektasen zu vermeiden.

Cave

Larynxmaske bei erhöhten Atemwegsdrücken, Anästhetikaüberhang und Kältezittern („shivering“) postoperativ.

Hinweis

Eine längere intensive postoperative Überwachung der Ventilation und Oxygenation und des Glukosestoffwechsels ist oft angebracht. Die Wirkung subkutan applizierter Medikamente (z. B. Analgetika) kann verzögert und schwer abschätzbar sein.

Literatur

- Brown BB (ed) (1982) *Anesthesia and the obese patient*. Davis, Philadelphia
- Ellmayer S (1985) Anästhesiologische Probleme der Adipositas. *Anästh Intensivmed* 26: 354–360
- Goldberg ME, Norris MC, Larijani GE, Marr AT, Seltzer JL (1989) Preoxygenation in the morbidly obese: a comparison of two techniques. *Anesth Analg* 68: 520–522
- Matteo RS, Schwartz AE, Ornstein E, Halevy J, Diaz J (1989) Pharmacokinetics and pharmacodynamics of vecuronium in the obese surgical patient. *Anesth Analg* 68: S 191
- Pasch T (1984) Vorbereitung und Durchführung der Anästhesie bei Patienten mit Störungen des Kohlenhydrat-, Fett- oder Harnsäurestoffwechsels. *Klin Anästhesiol Intensivther* 28: 31–46
- Peters J, Steinhoff H (1983) Anaesthesieprobleme bei extremer Fettsucht. *Anaesthesist* 32: 374–381

- Stoelting RK, Dierdorf SF (1993) Anesthesia and co-existing disease, 3rd edn. Churchill Livingstone, New York Edinburgh London, pp 384–388
- Trempey GA, Rock P (1993) Anesthetic management of a morbidly obese woman with a massive ovarian cyst. J Clin Anesth 5: 62–68
- Vaughan RW, Vaughan MS (1984) Morbid obesity: implications for anesthetic care. Semin Anesth 3: 218–227

Adrenogenitales Syndrom

Synonyme

Kongenitales AGS.

Oberbegriffe

Endokrinopathie, hormonelle Geschlechtsdifferenzierung.

Organe/Organsysteme

Endokrines System, Gonaden, Urogenitalsystem.

Inzidenz

1:5000–12000 Geburten.

Ätiologie

Autosomal-rezessiv vererbte Defekte der Nebennierenenzym-synthese. Betroffen sind 21-Hydroxylase, 11-Hydroxylase, 3 β -Hydroxysteroiddehydrogenase und 18-Hydroxylase. Betroffen ist die Kortisolproduktion (unkompliziertes AGS) und teilweise auch die Mineralokortikoidsynthese (AGS mit Salzverlust). Je nach zugrundeliegender Enzymopathie Zuordnung zu einer der Subtypen 165. Die Folge ist eine reaktiv gesteigerte ACTH-Sekretion der Hypophyse, eine Nebennierenhyperplasie und eine Überproduktion

Adrenogenitales Syndrom

von adrenalem Androgen. Sonder- und Kombinationsformen dieser Krankheitsbilder sind bekannt.

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Androgenproduzierende Tumoren (der Hoden, Ovarien, Nebennieren), Stein-Leventhal-Sy, idiopathischer Hirsutismus, Achard-Thiers-Sy.

Symptome

Bei Mädchen: Pseudohermaphroditismus femininus, bei Jungen: Makrogenitosomie.

Leitsymptome des Hypokortisolismus und des Salzverlustes: schwere Brechattacken mit ausgeprägten Störungen des Wasser-, Elektrolyt-, Blutzucker- und Säure-Basen-Haushalts, Abnahme des Körpergewichts, Herzrhythmusstörungen, Bewußtseinsstörungen, Krampfanfälle, Koma.

Therapien

Hormonelle Therapie: Lebenslange Substitution von Gluko- und Mineralokortikoiden, Therapie der akuten NNR-Krise (Addison-Krise) mittels hochdosierter Glukokortikoide.

Chirurgische Therapie bei Mädchen mit AGS.

Anästhesierelevanz

In Abhängigkeit vom primären Geschlecht und vom Beginn der pathologischen Androgeneinwirkung kommt es bei den Patienten zu einer unterschiedlich stark ausgeprägten intersexuellen Genitalentwicklung. Bei Infekten und in Streßsituationen droht besonders jungen Patienten mit Salzverlustsyndrom ein deletärer Hypokortisolismus.

Spezielle präoperative Abklärung

Blutbild, Elektrolyte, Blutzucker, Hydratationszustand, Kreislaufparameter (Lageabhängigkeit von Blutdruck, Orthostase).

Wichtiges Monitoring

Kreislaufparameter, ZVD, Elektrolytstatus, Blutzucker, Relaxometrie.

Vorgehen

Essentiell ist die perioperative Sicherstellung einer ausreichenden Flüssigkeits-, Elektrolyt-, Kalorien- und Kortikoidzufuhr. Es gibt unterschiedlichste Empfehlungen zur Applikationsart, Dosierung und Dauer der perioperativen Kortikoidmedikation. Aus eigener Erfahrungen wird ein Vorgehen empfohlen, welches auf der Grundlage der physiologischen Kortisolbasalsekretion basiert. Diese beträgt $12 \pm 3 \text{ mg/m}^2 \text{ Körperoberfläche/24 h}$. Das erfordert eine Substitution mit Hydrokortison von parenteral $12 \text{ mg/m}^2 \text{ KOF/24 h}$ oder oral $20\text{--}25 \text{ mg/m}^2 \text{ KOF/24 h}$.

Unter sog. „Stressbedingungen“ kann eine 5- bis 10fache Dosis der Basalsekretion erforderlich sein, was bei größeren Eingriffen durchaus der Fall ist. Bei nachgewiesener NNR-Insuffizienz muß der perioperativ erhöhte Kortikoidbedarf während der je nach Eingriffsgröße 1–5 Tage dauernden postoperativen Phase gesichert werden. Gegen Ende der Substitutionsbehandlung sollte das Kortikoid ausschleichend dosiert werden.

Bei allen AGS-Patienten muß mit einer verstärkten Wirkung von Muskelrelaxanzien gerechnet werden.

Literatur

- Abel M, Petrykowski W von (1984) Perioperative Substitutionstherapie bei kindlichem adrenogenitalem Syndrom mit Salzverlust. *Anästhesist* 34: 374–376
- Burg G, Kunze J, Pongratz D et al. (Hrsg) (1990) Leiber - Die klinischen Syndrome, Bd 1, 7. Aufl. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore, S 12-14
- Gupta D (1980) Hormone im Kindesalter. Schattauer, Stuttgart New York, S 108–110
- Knorr D, Schwarz HP, Müller OA (1994) Das kongenitale adrenogenitale Syndrom. *Internist* 35: 219–225
- Laflin MJ (1977) Interaction of pancuronium and corticosteroids. *Anesthesiology* 47: 471–472
- Petrykowski W von, Abel M, Brämswig J (1986/87) Schwerees Hirnödem – Eine wenig bekannte Manifestation des Glukokortikoidmangels. *Pädiatr Prax* 34: 91–96

Aids – erworbenes Immunschwächesyndrom

Synonyme

HIV-Infektion, engl. „acquired immune deficiency syndrome“, frz. „SIDA“, Lymphadenopathie-Sy (entspricht Aids-Stadium III nach CDC), engl. „AIDS related complex“ (entspricht Aids-Stadium IV a nach CDC).

Oberbegriffe

Viruserkrankung, Immunopathie, Immundefekt.

Organe/Organsysteme

T-Helferlymphozyten, Immunsystem, blutbildendes Knochenmark (Hämatopoese), ZNS.

Inzidenz

Rasch ansteigende Infektions- und Erkrankungsfälle mit Häufungsschwerpunkten in Zentralafrika, Nordamerika und Europa. Bis zum Jahr 2000 werden ca. 18 Mio. HIV-Infizierte erwartet.

Kongenitale Form bei 30–40% aller Schwangerschaften HIV-positiver Mütter.

Ätiologie

Infektion durch ein humanes T-lymphotropes Retrovirus („human immunodeficiency virus“, HIV). Ansteckung während der Schwangerschaft von infizierter Mutter oder durch Kontakt mit infektiösem Material (Blutbestandteile, Injektionsausrüstung, Sexualkontakte). Der Erreger befällt Zellen des Immunsystems (vorwiegend T₄-Helferzellen, Monozyten, Makrophagen) durch Anheftung an CD₄-Rezeptoren. Die virale RNS wird durch die mitgebrachte reverse Transkriptase in die DNS der Wirtszelle transkribiert und ist aufgrund häufiger Übersetzungsfehler mit hoher Variabilität behaftet.

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Lymphome, Immunmangelerkrankungen, Mycosis fungoides (Alibert-Bazin-Sy), Kaposi-Sarkom, Wegener-Granulomatose, chronisches familiäres Granulomatose-Sy, Kartagener-Sy.

Symptome

Symptome sind je nach Schweregrad und Stadium fehlend bis präfinal variabel. Die häufigsten Befunde sind: Lymphadenopathie, Infektanfälligkeit (speziell für opportunistische Erreger), reduzierter AZ/EZ, Kachexie, Muskelschwä-

che, Entwicklungsrückstand (kongenitale Form) bis hin zur kraniofazialen Dysmorphie bei der „Aids-Embryopathie“.

Labor

Positiver ELISA- oder Western-blot-Test (letzterer hat keine Aussagekraft vor dem 15. Lebensmonat), Lymphopenie, Neutropenie (Leukopenie), Anämie.

Klassifikation und Stadieneinteilung (CDC)

<i>Stadium I:</i>	akute HIV-Infektion
<i>Stadium II:</i>	Latenzphase (asymptomatisch)
<i>Stadium III:</i>	Lymphadenopathie-Sy (LAS)
<i>Stadium IV:</i>	klinisch manifeste Aids-Erkrankung
<i>IV A:</i>	Allgemeinsymptome („AIDS-related complex“)
<i>IV B:</i>	neurologische Befunde
<i>IV C 1:</i>	Aids-definierende Infekte (<i>Pneumocystis carinii</i> , Toxoplasmose, <i>Candida</i> , Herpes simplex, Zytomegalie etc.)
<i>IV C 2:</i>	andere opportunistische Infekte
<i>IV D:</i>	Aids-definierende Tumoren (Kaposi-Sarkom)
<i>IV E:</i>	andere Zusatzerkrankungen

Vergesellschaftet mit

Opportunistische Infektionen durch *Pneumocystis carinii*, Zytomegalie, Herpes, *Mycobacterium avium*, Tuberkulose u. a.

Kardial: Rhythmusstörungen, Myokarditis.

Pulmonal: Pneumonien, „lymphoid interstitial pneumonitis“ (LIP).

ZNS: Enzephalopathie, Abhängigkeit und Entzugsprobleme bei Drogen- bzw. Äthanolabusus, Polytoxikomanie.

Renal: Proteinurie (nephrotisches Sy), Ödeme, Niereninsuffizienz.

Gastrointestinaltrakt: Candidiasis, Diarrhö, Hepatosplenomegalie.

Therapien

Antibiotika, Virostatika, Kortikoide, symptomatisch.

Anästhesierelevanz

Bei allen Maßnahmen ist die erhöhte Infektanfälligkeit des Patienten in Betracht zu ziehen. Ebenfalls ist jeder Eigengefährdung im Umgang mit kontagiösem Material vorzubeugen (Handschuhe evtl. zweifach, Brillen, **Vorsicht** mit Kanülen, Nadeln, Lanzetten, Blutproben, offenen Wunden). Beachte besonders problematischen psychischen Zugang bei verhaltensgestörten oder drogenabhängigen Patienten (Enzephalopathie). Bei letzteren bestehen oft sehr schwierige periphere Gefäßverhältnisse. Bei Aids-Embryopathie, Lymphomen im Mund, Hals und Mediastinum ist mit Intubationsschwierigkeiten zu rechnen.

Spezielle präoperative Abklärung

Erforderlich ist Klarheit über Ausmaß und Organbeteiligungen der Erkrankung. Daher sind umfassende Untersuchungen über alle wichtigen Organfunktionen zu veranlassen: EKG, Thoraxröntgen, Blutbild, Funktionsparameter von Lunge, Nieren, Leber, ggf. Echokardiographie, neurologische Untersuchung.

Vorgehen

Vermeide Übertragung von Material aus dem Ösophagus in die Luftwege (Candida). Da bei Ösophagitis die Gefahr von Reflux und Aspiration besteht, empfiehlt sich eine sog. Ileusintubation („rapid sequence induction“). Außerdem sind bei Polytoxikomanie Angaben über die Nüchternheit nicht immer zutreffend. Eine Antibiotika- oder Kortikoidmedikation ist fortzusetzen.

Es gibt keine speziellen Anästhesieempfehlungen, jedoch sollten Methoden eingesetzt werden, die den beeinträchtigten Organfunktionen am besten gerecht werden.

Umstritten sind wegen der Immunsuppression Kathetereinlagen und die Kontraindikation für rückenmarknahe Regionalanästhesien bei neurologischer Beteiligung. Alle gängigen Verfahren wurden bisher erfolgreich angewendet.

Literatur

- Klimm J, Hintzenstern U von, Jahn G, Fröhlich D, Taeger K (1993) Zum Verständnis der HIV-/Aids-Problematik in Anästhesie und Intensivmedizin. *Anästhesiol Intensivmed* 34: 156–164
- L'age M, L'age-Stehr J (1993) *Aids. Anaesthesist* 42: 567–579
- Larsen R (1999) *Anästhesie*, 6. Aufl. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore, S 384–386
- Marion RW, Wiznia AA, Hutcheon G, Rubinstein A (1986) Human T-cell lymphotropic virus type III (HTLV-III) embryopathy: a new dysmorphic syndrome associated with intrauterine HTLV-III infection. *Am J Dis Child* 140: 638–640
- Mason MA (1994) *Anaesthesia databook*, 2nd edn. Churchill Livingstone, Edinburgh London Madrid, pp 18–23
- Schwartz D, Schwartz T, Cooper E, Pullerits J (1991) Anaesthesia and the child with HIV infection. *Can J Anaesth* 38: 626–633

Akrofaziale Dysostosen

Synonyme

Genée-Wiedemann-Sy, engl. „Miller's syndrome“.

Oberbegriffe

Dysmorphie-Ss, kraniofaziale Mißbildungen, Dysmelie-Ss, Akrodysplasie-Ss, Kieferbogen-Ss.

Organe/Organsysteme

Mandibula, Maxilla, Sinnesorgane (Augen, Ohren), Gesichtsschädel, Extremitäten.

Inzidenz

Sehr selten, bisher ca. 20 Fälle beschrieben.

Ätiologie

Kongenital. Ein autosomal-rezessiver Erbgang wird angenommen. Sehr variable phänotypische Ausprägung.

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Ein Teil der Kieferbogensyndrome sind ähnlich, allen voran: Treacher-Collins-Sy, Nager-de Reynier-Sy, Pillay-Orth-Sy, Franceschetti-Sy, Goldenhar-Sy, Hallermann-Sy, Smith-Theiler-Schachenmann-Sy.

Symptome

Mandibulahypoplasie (Mikrogenie), Maxillahypoplasie (Mikrognathie), Unterlidkolobome, Ohrenmißbildungen (Ohrmuscheldysplasie, Mikrotie), Pseudohypertelorismus mit auffälligen supralateral verlaufenden Augenbrauen.

Akrofaziale Dysostosen

Extremitätenmißbildungen (Dysmelie) v.a. Ulnahypoplasie, Aplasie des 4. und 5. Strahls an den Händen, insgesamt verkürzte Gliedmaßen.

In der Regel normale geistige Entwicklung und Intelligenz.

Vergesellschaftet mit

Spaltbildungen (Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte), Hörschwäche, Herzvitien (bei 30%, meist Vorhof- und Ventrikelseptumdefekte, persistierender Ductus arteriosus), Kryptorchismus, Pylorusstenose.

Therapie

Von früher Kindheit bis zur Adoleszenz sind häufige Korrekturoperationen erforderlich.

Anästhesierelevanz

Bereits bei Neugeborenen bestehen häufig Atmungsschwierigkeiten, bedingt durch die Anomalien des oberen Respirationstraktes; ferner Pylorusstenose und Refluxproblematik, die eine frühzeitige chirurgische Intervention erforderlich machen.

Spezielle präoperative Abklärung

Röntgen von Gesicht und Halsorganen (v.a. *seitlich*), Echokardiographie zum Ausschluß von Herzvitien, Elektrolytstatus, Blutzucker und Hydratationszustand bei Pylorusstenose.

Wichtiges Monitoring

Pulsoxymetrie, Kapnographie.

Vorgehen

Die aufgrund der Gesichtsdysmorphien zu erwartenden Intubationsschwierigkeiten lassen sich auf die Dauer umgehen, wenn für Perioden häufiger Operationen eine temporäre Tracheotomie angelegt wird. Da für den ersten Eingriff diese noch nicht zur Verfügung steht, ist ein spezielles Vorgehen bei der Intubation (in Koniotomie- bzw. Tracheotomiebereitschaft) angezeigt. Wichtige Voraussetzungen hierbei sind: vorhandener intravenöser Zugang (obwohl meist schwierige Venenverhältnisse), Präoxygenierung, ausreichende instrumentelle Ausstattung und Erfahrung im Umgang mit diffizilen Atemwegen. Als eine mögliche Vorgehensweise ist die Verwendung eines geraden Spatels mit gleichzeitiger O₂-Insufflation (Oxyscope®) und betont retroflektierter HWS beschrieben (**Vorsicht:** Gefahr einer atlantookzipitalen Subluxation!). Bei älteren, kooperativen Patienten ist die wache fiberbronchoskopische Intubation eine sinnvolle Alternative. Eine weitere Alternative ist die Beatmung über eine Larynxmaske oder die endotracheale Intubation über die Larynxmaske.

Begleitsymptome wie Elektrolyt- und Hydratationsstörungen machen eine differenzierte präoperative Infusions- und Substitutionstherapie nötig. Ebenfalls erforderlich ist ein besonderes Vorgehen bei kardiovaskulären Problemen (Endokarditisprophylaxe).

Postoperativ ist (v. a. im Säuglings- und Kleinkindesalter) bei nicht-tracheotomierten Patienten mit mechanischen Atmungsproblemen zu rechnen, die eine adäquate Überwachung erfordern. Darüber hinaus gibt es keine Einschränkungen oder Besonderheiten im anästhesiologischen Vorgehen.

Literatur

- Burg G, Kunze J, Pongratz D et al. (Hrsg) (1990) Leiber – Die klinischen Syndrome, Bd 1, 7. Aufl. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore, S 197
- Nath G, Major V (1992) The laryngeal mask in the management of a paediatric difficult airway. *Anaesth Intensive Care* 20 : 518–520
- Richards M (1987) Miller's syndrome. *Anaesthesia* 42: 871–874
- Stevenson GW, Hall SC, Bauer BS, Vicari FA, Seleny FL (1991) Anaesthetic management of Miller's syndrome. *Can J Anaesth* 38: 1046–1049

Albers-Schönberg-Syndrom

Synonyme

Osteopetrose Albers-Schönberg, Marmorknochenkrankheit, Osteosklerose.

Oberbegriffe

Dysmorphie, Gerinnungsstörung, Nervenläsionen.

Organe/Organsysteme

Bewegungsapparat, Skelett, Hämatopoese, Nervensystem.

Inzidenz

Nach Schätzungen zwischen 1:100 000 bis 1:500 000.

Ätiologie

Hereditär, autosomal-rezessiver oder dominanter Erbgang. Als Ursache der Erkrankung werden Störungen im Thyreocalcitoninstoffwechsel diskutiert. Sie sollen zu einem vor-

zeitigen Abbau noch unreifer Knochenstrukturen in den verschiedensten Skelettbereichen führen.

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Lues connata, Rachitis, Vitamin-A-Intoxikation, Schwermetallintoxikationen (z. B. Blei, Strontium).

Symptome

Ossifikationsstörung mit daraus resultierenden Skelettdeformitäten, Panzytopenie, sekundäre Nervenkompressionen.

Vergesellschaftet mit

Anämie, Störungen des Kalzium- und Phosphorhaushalts, Anomalien der Atemwege, Thoraxdystrophien, kyphoskoliotische Wirbelsäulendeformationen sowie erhöhte Infektanfälligkeit.

Therapien

Bei der infantilen (autosomal-rezessiv vererbten) Form Blutersatz, Splenektomie, systemische Gabe von Kortikosteroiden, hohe Dosen von Calcitriol, Knochenmarktransplantation. Keine spezifische Therapie der adulten Form.

Anästhesierelevanz

Die Patienten fallen frühzeitig durch Trinkschwäche, eine Mangelentwicklung und Zeichen einer pathologischen Blutungsneigung auf. Häufig kommt es zur Ausbildung eines Makro- und/oder Hydrozephalus, einer anormalen Kieferentwicklung mit Zahnentwicklungsstörungen und dentogenen Infektionen. Eine erhöhte Knochenbrüchigkeit führt zu ossären Verdichtungen und deformierten Wirbelsäu-

len-, Stamm- und Extremitätenknochen. Durch die schweren Skelettveränderungen kommt es zu sekundären peripheren Nervenschädigungen. Schwere Infektionen führen nicht selten zu einem bereits im Kindes- und Jugendalter letalen Erkrankungsverlauf.

Spezielle präoperative Abklärung

Bei chirurgischen Maßnahmen sollten vor Anästhesiebeginn hämatologische, klinisch-chemische, Thoraxröntgen- und EKG-Befunde vorliegen.

Wichtiges Monitoring

EKG, Pulsoxymetrie, Kapnographie, Relaxometrie.

Vorgehen

Mit Schwierigkeiten bei der Intubation ist zu rechnen. Besonders zu achten ist auf die Prophylaxe von intraoperativen Lagerungsschäden, die einerseits wegen der pathologischen Knochenbrüchigkeit und andererseits aufgrund verheilte früherer Frakturen möglich sind. Außerdem besteht die Gefahr von hypokalzämischen Herzfunktionsstörungen und Muskelkrämpfen sowie eine verlängerte Wirkungsdauer von Muskelrelaxanzien bzw. eine verzögerte Wirkung antagonistischer Substanzen. Postanästhetisch liegt eine Neigung zu sekundärer, postoperativer respiratorischer Insuffizienz vor, begünstigt durch Anomalien der Atemwege, Thoraxdystrophien oder kyphoskoliotische Wirbelsäulendeformationen und eine erhöhte Infektanfälligkeit.

Cave

Lagerungsschäden, Herzrhythmusstörungen.

Literatur

- Baum C, O'Flaherty JE (1999) Anesthesia for genetic, metabolic, and dysmorphic syndromes of childhood. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia Baltimore New York, pp 231–232
- Bjorvatn K, Gilhous-Moe O, Aarskog D (1979) Oral aspects of osteopetrosis. *Scand J Dent Res* 7: 245–252
- Katz J, Steward DJ (1993) Anesthesia and uncommon pediatric diseases, 2nd edn. Saunders, Philadelphia London Toronto, pp 487
- Manusov EG, Douville DR, Page LV, Trivedi DV (1993) Osteopetrosis („marble bone“ disease). *Am Fam Physician* 47: 175–180
- Jones KL (1988) Smith's recognizable patterns of human malformation, 4th edn. Saunders, Philadelphia London Toronto, pp 353–355
- Leiber B (1990) Die klinischen Syndrome, Bd 1, 7. Aufl. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore, S 566–567

Alexander-Syndrom

Siehe: Leukodystrophien.

Alibert-Bazin-Syndrom

Siehe: Aids – erworbenes Immunschwächesyndrom.

Allergische Diathese

Synonyme

Allergie, Pseudoallergie, Anaphylaxie, anaphylaktoide Reaktion, Pseudoanaphylaxie, Unverträglichkeitsreaktion.

Oberbegriffe

Atopie, Medikamentennebenwirkung, Idiosynkrasie.

Organe/Organsysteme

Immunsystem, Haut, Gefäßsystem, Kreislaufsystem, Atmungsorgane.

Inzidenz

1 : 20 000 Atopiker in der Normalbevölkerung.

Ätiologie

Familiäre Häufung nachweisbar (autosomal-rezessiver Erbgang bei Trägern hoher IgE-Spiegel). Bei der *anaphylaktischen* Reaktion ist eine überschießende IgE-Antikörper-Bildung nach Exposition zum Antigen vorhanden; bei der *anaphylaktoiden* Reaktion wird eine direkte Mediatorfreisetzung (Histamin) aus basophilen Mastzellen mit nachfolgender Aktivierung des Komplementsystems angenommen.

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Arzneimittlexanthem, Heuschnupfen (Pollinosen), Rhinitis vasomotorica, (allergisches) Asthma bronchiale, Neurodermitis (atopisches Ekzem), Urticaria factitia, angioneurotisches Ödem (Quincke-Ödem), Glottisödem, Fernand-Widal-Sy = Samter-Sy (Trias: Asthma, Acetylsalicylsäure-Allergie, Polyposis nasi).

Symptome

Patienten mit allergischer Diathese haben außerhalb einer allergischen Episode keine eindeutige Symptomatik. Die Diagnose wird in der Regel anamnestisch oder durch eine unerwartete akute Reaktion gestellt. Atopiker neigen vermehrt zu Störungen der Atmungsfunktion (Asthma, chronisch-obstruktive Pneumopathien), zu ekzemartigen Hauterscheinungen (oft im Zusammenhang mit Nahrungsmittelunverträglichkeiten), Neurodermitis, Kontaktekzemen, Heufieber, Heuschnupfen und allergischen bzw. pseudoallergischen Reaktionen nach Medikamenteneinnahme (auch als Panallergie).

Von anästhesiologischer Bedeutung ist eine oft ausgeprägte Überempfindlichkeit des Tracheobronchialsystems auf mechanische Irritation („hyperreactive airway disease“).

Die akzidentelle Exposition kann zu einer Allergiesymptomatik unterschiedlicher Ausprägung führen wie Hauterscheinungen (Urtikaria, Nesselsucht), Bronchospasmus, Status asthmaticus, Hypotonie, Tachykardie, Dyspnoe, Angst, Glomusgefühl im Hals, Ödemen (angioneurotisches oder Quincke-Ödem), Kreislaufkollaps, Schock, Herz-Kreislauf-Stillstand. In Narkose kann ein Teil der Symptomatik fehlen.

Man unterscheidet 4 Schweregrade:

Grad I: Flush, Urtikaria (nur Hautsymptome);

Therapie: Antigenzufuhr beenden,
Antihistaminika (H₁- und H₂-Blocker).

Grad II: Tachykardie (Anstieg > 20%), Blutdruckabfall (> 20 mm Hg), Dyspnoe, Nausea, Vomit;

Therapie: Antigenzufuhr beenden, Sauerstoff,
aggressive Volumentherapie, Kortikosteroide,
Theophyllin.

- Grad III:* Kreislaufschock, Bronchospasmus;
Therapie: Antigenzufuhr beenden, Adrenalin, Sauerstoff, aggressive Volumentherapie (Schocktherapie), Kortikosteroide, Theophyllin.
- Grad IV:* Herz-Kreislauf-Stillstand, Atemstillstand;
Therapie: kardiopulmonale Reanimation und obige Maßnahmen.

Anästhesierelevanz

Bei anamnestisch bekannter allergischer Prädisposition ist die Exposition auf potentielle Allergene und deren Derivate zu unterlassen. Histaminfreisetzende Substanzen sollten möglichst vermieden werden. Geeignet sind u. a. Etomidat, Propofol, Inhalationsanästhetika, Ketamin und Opioide wie Fentanyl, Alfentanil, Remifentanil und Sufentanil, als Relaxanzien Pancuronium und v. a. Vecuronium und Rocuronium.

Auf einen hyperirritablen Respirationstrakt sollte Rücksicht genommen werden: unnötige Bewegungen des Tubus vermeiden, Lidocain-Gel verwenden. Die In- und Extubation darf nur bei ausreichender Anästhesietiefe vorgenommen werden.

Kreuzallergien müssen beachtet werden (z. B. Penicilline mit Cephalosporinen).

Eine prophylaktische Anwendung von Histaminrezeptorenblockern vom Typ H₁ und H₂ (Dimetindenmaleat 0,1 mg/kg und Cimetidin 5 mg/kg i.v. 30 min vor Anästhesiebeginn) kann indiziert sein, wenn eine ausgesprochene Polyallergisierung vorliegt oder auf die Gabe eines möglichen Allergens (z.B. *Kontrastmittel*) nicht verzichtet werden kann. Darüber hinaus kann 15–20 min vor der Anästhesieeinleitung eine intravenöse Kortikoidgabe erfolgen, beispielsweise 500–1000 mg Methylprednisolon.

Die Behandlung einer anaphylaktischen oder anaphylaktoiden Reaktion ist unabhängig vom Mechanismus und orientiert sich ausschließlich am Schweregrad der jeweils vorherrschenden Symptomatik. Zusammenfassung der therapeutischen Vorgehensweise in der Reihenfolge zunehmender Invasivität:

1. Unterbrechung der Antigenzufuhr;
2. $F_{I}O_2 = 1,0$;
3. Adrenalin intravenös (0,1–0,2 mg), bei Bedarf wiederholen;
4. Volumenzufuhr (forcierte Infusionstherapie mit isotoner Kristalloidlösung und Kolloiden zur Wiederherstellung und Aufrechterhaltung eines stabilen Kreislaufs);
5. adjuvante antiallergische Therapie (Antihistaminika, Kortikosteroide, z. B. Methylprednisolon 1–2 g i.v., Kalzium 1 g i.v.);
6. symptomatische Therapie (bei Bronchospasmus topische bzw. intravenöse Gabe von β -Sympathomimetika, Bronchodilatoren, Theophyllinderivaten);
7. kardiopulmonale Reanimation.

Hinweis

Blutprobe sichern zur Feststellung der Allergieursache und zur Bestimmung des IgE-Spiegels. Falls eine Histaminfreisetzung vermutet wird, kann diese durch Bestimmung von Methylhistamin im Urin oder von Tryptase im Serum nachgewiesen werden. Eine allergologische Abklärung (Prick- und Intrakutantests, Histaminreleasetest, Komplemfaktoren, RAST und ELISA) ist anzustreben. Allergiepaß ausstellen bzw. ergänzen.

Literatur

- Biro P, Schmid P, Wüthrich B (1992) Lebensbedrohliche anaphylaktoide Reaktion nach Mannitol. *Anaesthesist* 41: 130–133
- Bjoraker DG (1999) Anaphylaxis and anaphylactoid reactions. In: Atlee JL (ed) *Complications in anesthesia*. Saunders, Philadelphia London Toronto, pp 91–94
- Dundee JW, Fee JPH, McDonald JR, Clarke RSJ (1978) Frequency of atopy and allergy in an anaesthetic patient population. *Br J Anaesth* 50: 793–798
- Goldberg M (1996) The allergic response and anesthesia. In: Graevenstein N, Kirby RR (eds) *Complications in anesthesiology*, 2nd edn. Lippincott-Raven, Philadelphia New York, pp 605–618
- Kochs E (Hrsg) (1993) Zur anaphylaktisch-anaphylaktoiden Reaktion in der Anästhesiologie (Mini-Symposium). *Anästhesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 28: 300–314
- Kress HG (1992) Anaphylaktoide Reaktionen auf Muskelrelaxanzien. *Anaesthesiol Reanimat* 17: 175–194
- Levy JH (1988) Allergic reactions during anesthesia. *J Clin Anesth* 1: 39–46
- McKinnon RP, Wildsmith JAW (1995) Histaminoid reactions in anaesthesia. *Br J Anaesth* 74: 217–228
- Moscicki RA, Sockin SM, Corsello B, Ostro MG, Bloch K (1990) Anaphylaxis during induction of general anaesthesia: subsequent evaluation and management. *J Allergy Clin Immunol* 86: 325–332
- Schöning B, Lorenz W, Doenicke A (1985) Histamin-H₁- plus-H₂-Rezeptoren-Blockade als ergänzendes Prämedikationsprinzip in der elektiven Chirurgie. *Schweiz Rundsch Med (Praxis)* 74: 315–322

- Theissen JL (1995) Allergische und pseudoallergische Reaktionen in der Anästhesie. *Anästhesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 30: 3–12 und 71–76
- Waldhausen E, Keser G, Marquardt B (1987) Der anaphylaktische Schock. *Anaesthesist* 36: 150–158
- Wangemann BU, Jantzen JP, Dick W (1988) Anästhesiologische Aspekte allergischer Reaktionen am Beispiel des „Kontrastmittelzwischenfalls“. *Anästh Intensivmed* 29: 205–214
- Withington T, Fisher MM (1998) Anaphylactic and anaphylactoid reactions. *Baillière's Clin Anaesthesiol* 12:301–323

Alpha-1-Antitrypsin-Mangel

Synonyme

Laurell-Eriksson-Sy, α_1 -Proteinase-Inhibitor-Mangel, engl. „alpha 1-antitrypsin deficiency“.

Oberbegriffe

Enzymopathie.

Organe/Organsysteme

Lunge, Atemwege, Leber, Nieren, Gastrointestinaltrakt.

Inzidenz

1 : 5 000 bis 1 : 10 000 (homozygote Merkmalsträger). Es werden vorwiegend Nordeuropäer betroffen.

Ätiologie

Kongenital und hereditär mit autosomal-dominantem Erbgang (teils auch als rezessiv angegeben) mit variabler phenotypischer Ausprägung. Es wurden 24 Allele am Chromosom 2 lokalisiert. Das Glykoprotein α_1 -Antitrypsin ist ein spezifischer Proteaseninhibitor der Neutrophilenelastase.

Alpha-1-Antitrypsin-Mangel

Fehlen oder Aktivitätsverminderung auf unter 40% der Norm bewirkt eine fortschreitende Gewebszerstörung durch die Elastasenaktivität in Leber und Lunge. Eine Heterozygotie ist mit 1 : 25 sehr häufig, jedoch klinisch nicht manifest. Es wird angenommen, daß 1 % aller Emphysematiker einen solchen Enzymdefekt aufweisen.

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Lungenemphysem, Leberzirrhose.

Beachte

Bei Beatmung „air trapping“ wie bei Tracheomalazie, Fremdkörperaspiration, rezidivierende Polychondritis, mediastinale Raumforderung.

Symptome

Cholestatische Hepatopathie im Neugeborenen- bzw. Kindesalter (in 10 % der Fälle Leberzirrhose und teilweise Leberzellkarzinom), frühzeitig obstruktives Bronchielempysem im Erwachsenenalter (durch Nikotinabusus erhebliche Progredienz der pulmonalen Symptomatik), portale Fibrose.

Labor

Plasmanormwert des α_1 -AT = 1,9–2,6 g/l, elektrophoretischer Nachweis.

Eine pränatale Diagnostik ist möglich.

Vergesellschaftet mit

Glomerulonephritis, rheumatoide Arthritis, Psoriasis, Spondylitis ankylosans (M. Bechterew), Uveitis, Cor pulmonale.

Therapie

Symptomatisch, Leber-, Lungen- bzw. kombinierte Herz-Lungen-Transplantation.

Anästhesierelevanz

Erwachsene Patienten haben ein ausgeprägtes Lungenemphysem mit Ateminsuffizienz unterschiedlichen Ausmaßes. Die Lungen-, Leber- und Nierenfunktion stellen die limitierenden Faktoren dar. Bei fortgeschrittener restriktiv-obstruktiver Lungenerkrankung sind die Patienten auf eine aufwendige Therapie (Bronchodilatoren, Expektoranzien, Sauerstoff, Antibiotika) angewiesen, Maßnahmen, die perioperativ fortgesetzt werden müssen.

Spezielle Bedingungen und Behandlungsschemata gelten für große kurative Eingriffe wie Organtransplantationen. Für andere Eingriffe müssen Anästhesiemittel und Methoden angewendet werden, die möglichst keine Einschränkung der kompromittierten Organfunktionen hervorrufen.

Präoperative Abklärung

Thoraxröntgen, Lungenfunktion, Blutgasanalyse, Blutbild, Leberfunktion, Gerinnungsstatus, Elektrolytstatus, Säure-Basen-Status, Plasmaproteine.

Wichtiges Monitoring

Pulsoxymetrie, Kapnographie, Beatmungsdrücke, invasive Kreislaufüberwachung, Temperatur, Elektrolyt- und Säure-Basen-Status.

Vorgehen

Empfehlungen zur Anästhesieführung sind sehr spärlich. Über Regionalanästhesien gibt es keine Fallberichte, aber man kann davon ausgehen, daß die Gerinnungsfunktion

ein limitierender Faktor ist. Ferner kann bereits eine geringfügige Aktivitätsminderung der Atemmuskulatur zur Verschlechterung der Atmung führen. Über Intubationsnarkosen liegen einige Berichte vor, die das Problem des „air trapping“ (und deren Folgen für den Kreislauf) in den Vordergrund stellen: es wird empfohlen, dem mit Druckbegrenzung, kleinen Atemzugvolumina, niedriger Atemfrequenz und langer Expirationszeit (I:E = 1:5) entgegenzuwirken. N₂O ist wegen Drucksteigerung in Hohlräumen und pulmonaler Hypertonie kontraindiziert. Zur Einleitung sollte ausreichend präoxygeniert werden. Intermittierende apnoische Phasen zur Verringerung des „air trapping“ sind gelegentlich notwendig. Die Bevorzugung nicht oder wenig leberschädlicher Anästhetika (Benzodiazepine, Opoide, Isofluran, Desfluran) versteht sich von selbst. Bei instabilem Kreislauf hilft der selektive Einsatz von vasoaktiven Substanzen und eine minutiöse Volumenkontrolle. Postoperativ ist eine adäquate Überwachung der respiratorischen Funktion notwendig. Gegebenenfalls ist eine Nachbeatmung mit sorgfältigem Weaning erforderlich.

Cave

Lachgas (N₂O), Barotrauma (Spannungspneumothorax), „air trapping“.

Literatur

- Abel M (1989) Anästhesiologische Besonderheiten bei Kindern mit Syndromen und seltenen Erkrankungen. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 14–15
- Baum C, O’Flaherty JE (1999) Anesthesia for genetic, metabolic, and dysmorphic syndromes of childhood. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia Baltimore New York, pp 20–21

Amyloidpolyneuropathie vom Typ 1

- Benumof JL (1998) Anesthesia and uncommon diseases. 4th edn. Saunders, Philadelphia London Toronto, pp 163–164
- Burg G, Kunze J, Pongratz D et al. (Hrsg) (1990) Leiber – Die klinischen Syndrome, Bd 1, 7. Aufl. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore, S 36–37
- Myles PS, Weeks AM (1992) Alpha 1-antitrypsin deficiency: circulatory arrest following induction of anaesthesia. *Anaesth Intensive Care* 20: 358–362

Amaurotische Idiotie

Siehe: Neuronale Ceroidlipofuszinosen.

Amyloidpolyneuropathie vom Typ 1

Synonyme

Wohlwill-Andrade-Sy, familiäre Amyloidpolyneuropathie (portugiesischer Typ = Biotyp I), engl. „familial amyloid polyneuropathy“.

Oberbegriffe

Amyloidose, Neuroamyloidose, Polyneuritis.

Organe

ZNS, vegetatives (autonomes) Nervensystem, Bewegungsapparat, Herz-Kreislauf-System.

Inzidenz

Gehäuft unter Portugiesen, sporadisch in Brasilien, Japan, USA, England. Erkrankungsbeginn im 2.–3. Lebensjahrzehnt.

Ätiologie

Hereditär; autosomal-dominanter Erbgang mit variabler phänotypischer Ausprägung. Amyloideinlagerung im Nervengewebe vorwiegend im Bereich des Rückenmarks und des Sympathikus sowie in den erregungsleitenden Fasern des Myokards. Symmetrische, distal beginnende und zentralwärts aufsteigende Polyneuropathie.

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Beri-Beri, andere Amyloidosen und Polyneuropathien, Syringomyelie, Guillain-Barré-Sy, Friedreich-Ataxie, Tabes dorsalis, Lepra, Pellagra.

Symptome

Neurologie: distal einsetzende und aufsteigende Parästhesien, Dysästhesien, Thermanästhesie, Sensibilitätsausfälle und später motorische Lähmung. Die Sehnenreflexe bleiben relativ lange erhalten. Im Spätstadium kompletter Verlust der Schmerz-, Tast- und Tiefensensibilität. Muskeltrophien, Gangunsicherheit (Ataxie), Zungenatrophie, Dysphagie, Sprachstörungen, Verlust der Sphinkterkontrollen. Trophische Störungen der betroffenen Segmente (Ulzera, Akroosteolyse).

Labor: pathologische Plasmaelektrophorese.

Vergesellschaftet mit

Vegetative Regulationsstörungen (orthostatische Hypotonie), Rhythmusstörungen (paroxysmale supraventrikuläre Tachykardien, Überleitungsstörungen, AV-Block, totaler AV-Block mit Herzstillstand).

Anästhesierelevanz

Im Vordergrund stehen die Auswirkungen der Muskelatrophie und die kardiovaskulären Funktionsstörungen.

Spezielle präoperative Abklärung

Feststellung des neurologischen Ausgangsstatus, Zustand des Kreislaufs.

Wichtiges Monitoring

EKG, Relaxometrie, ggf. invasive Blutdruckmessung.

Vorgehen

Bei der Wahl des Anästhesieverfahrens ist zu bedenken, daß rückenmarknahe Regionalanästhesien forensische Probleme verursachen können, obwohl die Gefahr einer Exazerbation der neurologischen Störungen noch ungeklärt ist. Darüber hinaus ist eine anästhesiebedingte Sympathikolyse (z. B. bei Spinalanästhesie) bei der ohnehin erhöhten Tendenz zu Hypotonie und Rhythmusstörungen eher unerwünscht.

Die Wahl einer Allgemeinanästhesie erscheint sinnvoller. Bei Befall der Schlundmuskulatur (Dysphagie) besteht eine erhöhte Aspirationsgefahr während Ein- und Ausleitung. Deshalb ist die Prämedikation mit einem H₂-Rezeptorenblocker und die Durchführung einer „rapid sequence induction“ mit Krikoiddruck empfehlenswert. Wichtig ist dabei die Vermeidung einer exzessiven Kaliumausschüttung durch depolarisierende Muskelrelaxanzien. Die Anwendung nichtdepolarisierender Muskelrelaxanzien ist problemlos, sollte jedoch der vorhandenen Muskelmasse angepaßt sein. Die Kreislaufinstabilität ist mit einer großzügigen Volumensubstitution und mit peripher wirksamen Vasokonstriktoren behandelbar. Der Einsatz arrhythmoge-

Amyotrophische Lateralsklerose

ner Pharmaka sollte kritisch erwogen werden (Katecholamine, Halothan), andererseits kann u. U. die kontinuierliche Infusion von Dopamin (1,5–3 µg/kg/min) als humoraler Sympathikusersatz erforderlich werden. Es wird berichtet, daß Atropin bei Bradyarrhythmien nicht wirksam ist; evtl. wird ein Schrittmacher erforderlich. Lokalanästhesietechniken, die mit der systemischen Resorption größerer Mengen Lokalanästhetika einhergehen können, sind bei Verdacht auf Überleitungsstörungen gefährlich.

Cave

Succinylcholin, rückenmarknahe Regionalanästhesien, Lokalanästhetika, Halothan.

Literatur

- Burg G, Kunze J, Pongratz D et al. (Hrsg) (1990) Leiber – Die klinischen Syndrome, Bd 1, 7. Aufl. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore, S 43–44
- Castro Tavares J, Maciel L (1989) Anaesthetic management of a patient with familial amyloid polyneuropathy of the Portuguese type. *Can J Anaesth* 36: 209–211

Amyotrophische Lateralsklerose

Synonyme

Myatrophe Lateralsklerose, ALS, Charcot-Sy II, Young-Sy, engl. „amyotrophic lateral sclerosis“.

Oberbegriffe

Neurologische (neurodegenerative) Erkrankung, Neuropathie.

Organe/Organsysteme

Motoneuronen, Rückenmark, Muskulatur, Bewegungsapparat.

Ätiologie

Idiopathisch, sporadisch. Eine seltenere hereditäre Form (5 %) ist als autosomal-dominant oder autosomal-rezessiv beschrieben worden. Zugrunde liegt eine fortschreitende Degeneration von Motoneuronen im Vorderhorn und von kortikospinalen Bahnen mit nachfolgender Muskelatrophie der betroffenen Bezirke.

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Myopathie-Ss (Duchenne-Aran-Sy, Erb-Charcot-Sy), multiple Sklerose, Syringomyelie, Botulismus, Pseudobulbärparalyse, van-Bogaert-Scherer-Epstein-Sy, Dana-Sy, Hinterhorn-Sy, Karpaltunnel-Sy, Lher-Mitte-McAlpine-Sy, Pancoast-Sy, Parsonage-Turner-Sy, Strachen-Scott-Sy, SMON = „subacute myelo-optic neuropathy“.

Symptome

Progrediente Muskelschwäche und Muskelatrophien, meist beginnend an den Händen. Bulbärparalyse, Paresen, Hyperreflexie, allgemeine Tonuserhöhung, Faszikulationen bei generalisierter Denervierung, Dysphagie.

Besonderheit: Aussparung der Augen- und Sphinktermuskulatur.

Vergesellschaftet mit

Respiratorische Insuffizienz, häufig respiratorische Infekte (Dysphagie, Aspirationen).

Anästhesierelevanz

Spezielle präoperative Abklärung

Feststellung des neurologischen Ausgangsstatus, Thoraxröntgen, Lungenfunktion, ggf. Blutgasanalyse.

Wichtiges Monitoring

Pulsoxymetrie, Kapnographie, Volumetrie, Relaxometrie.

Vorgehen

Die Prämedikation ist dem neurologischen Status anzupassen, insbesondere sollte eine medikamentös bedingte Verschlechterung der respiratorischen Insuffizienz vermieden werden. Daher sind Opioide und Benzodiazepine mit **Vorsicht** einzusetzen.

Bei einer Allgemeinanästhesie besteht eine erhöhte Gefahr einer Regurgitation von Mageninhalt im Sinne einer „stillen“ Aspiration. Es empfiehlt sich die prophylaktische orale Gabe einer Pufferlösung (20–30 ml Natrium citricum 0,3 molar) oder eines H₂-Blockers vor der Narkoseeinleitung. Diese sollte nach dem „rapid-sequence-induction“-Schema mit Krikoiddruck erfolgen. Hierbei ist auf die Verwendung von Succinylcholin wegen einer möglichen verstärkten Kaliumfreisetzung zu verzichten. Nichtdepolarisierende Relaxanzien sind unbedenklich, müssen aber in der Dosierung dem Zustand der Muskulatur angepaßt werden.

Bei der Wahl der Anästhetika ist deren atemdepressorische Potenz in Rechnung zu stellen. Hochdosierte Monoanästhesien sind weniger gut geeignet als die Kombination mehrerer Medikamente („balancierte Anästhesie“). Ebenso sind kurzwirksame, gut steuerbare Substanzen zu bevorzugen.

Amyotrophische Lateralsklerose

Eine postoperative Nachbeatmung bis zur vollständigen Wiedererlangung des präoperativen Wachheitsgrades und einer suffizienten Spontanatmung ist angezeigt.

Entgegen vereinzelt Annahmen über eine Exazerbation der neurologischen Befunde nach rückenmarknahen Anästhesien gibt es Berichte über erfolgreiche Epiduralanästhesien bei dieser Erkrankung, insbesondere weil eine Kompromittierung der Atmungsfunktion vermieden werden konnte.

Cave

Succinylcholin, Anästhetika- und Relaxansüberhang, Aspiration.

Literatur

- Burg G, Kunze J, Pongratz D et al. (Hrsg) (1990) Leiber – Die klinischen Syndrome, Bd 1, 7. Aufl. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore, S 416
- Fitzal S (1992) Anästhesie bei neuromuskulären Erkrankungen. *Anaesthesist* 41: 730–742
- Jones AEP, Pelton DA (1976) An index of syndromes and their anaesthetic implications. *Can Anaesth Soc J* 23: 208
- Kochi T, Oka T, Mizuguchi T (1989) Epidural anesthesia for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Anesth Analg* 68: 410–412
- Kuisma MJ, Saarinen KV, Teirmaa HT (1993) Undiagnosed amyotrophic lateral sclerosis and respiratory failure. *Acta Anaesthesiol Scand* 37: 628–630

Anderson-Krankheit

Siehe: Glykogenosen.

Angioneurotisches Ödem

Synonyme

Quincke-Sy, Bannister-Krankheit, Milton-Riesenurtikaria, Oedema cutis circumscriptum, engl. „hereditary angioneurotic edema“ (HANE).

Oberbegriffe

Enzymopathie, allergisch-angioneurotische Ödeme.

Organe/Organsysteme

Kapillaren, Gefäßsystem, vegetatives Nervensystem, Haut, Atemwege.

Inzidenz

1 : 10 000.

Ätiologie

Hereditär mit autosomal-dominantem Erbgang. Es liegt eine erniedrigte oder fehlende Aktivität des Komplement-C1-Esteraseinhibitors vor. Gelegentlich besteht ebenfalls eine abnormale fibrinolytische Funktion. Im akuten Anfall kommt es zu einer umschriebenen Gewebsschwellung mit kapillärem Leck (vermutlich durch inadäquate Komplementaktivierung und Ausschüttung vasoaktiver Substanzen). Auslösung durch geringfügige Traumen (häufiger in Streßsituationen wie Menses, Schwangerschaft, Fieber, Operationen), jedoch auch spontan.

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Erworbenes angioneurotisches Ödem (nach ACE-Hemmermedikation), Urtikaria, allergische Diathese, Nephrose-Ss (nephrotisches Sy), akute Nephritis, Hunt-Sy Typ I, Melkerson-Rosenthal-Sy, Ascher-Sy, Hench-Rosenberg-Sy.

Symptome

Akute ödematöse Schwellungen der Haut und der Subkutis mit den Prädilektionsstellen Lippen, Augenlider, Gesicht, Extremitäten und Genitale. Enorale Schwellungen von Zunge, Epiglottis, Glottis (inspiratorischer Stridor).

Weitere Begleiterscheinungen: Kopfschmerzen (Migräne), Kolonspasmen, Abdominalschmerzen, Diarrhö, Nausea, Vomitus, Lungenödem, Polyurie.

Bei Asphyxie 15–30 % Mortalität!

Vergesellschaftet mit

Asthma bronchiale, Menière-Sy.

Therapie

Inhibitoren der Plasminogenaktivierung wie ϵ -Aminocapronsäure, Tranexamsäure. Diese vermindern die Schwere der Attacken, verhindern sie jedoch nicht. Ferner Aprotinin und Androgenderivate (Danazol, anfangs 600 mg/Tag, Aufrechterhaltung mit 250–300 mg/Tag).

Kortikoide und Antihistaminika sind unwirksam! Eine Prophylaxe oder Therapie mit direkter Substitution von C₁-Inhibitor ist durch die Gabe von FFP (2–4 Einheiten) möglich. Pro Einheit wird der C₁-Inhibitorplasmaspiegel um 1,25 mg/dl angehoben. Falls verfügbar, ist die Applikation eines gereinigten C₁-Inhibitor-Präparates (2 Amp. Berinert®) besser. Wirkbeginn 20–40 min nach der Infusion mit einer Wirkdauer von 1–4 Tagen.

Anästhesierelevanz

Im Vordergrund steht die Vermeidung von Ödemattacken. Geeignet ist die Fortführung einer medikamentösen Therapie (Danazol) und die prophylaktische Gabe von FFP (s. oben). Darüber hinaus sollten alle Maßnahmen möglichst wenig traumatisierend durchgeführt werden.

Vorgehen

Zur Prämedikation sind Benzodiazepine gut geeignet. Alle Manipulationen im Gesicht und Nasen-Rachen-Raum sollten auf das Notwendigste reduziert und gewebeschonend durchgeführt werden. Daraus leiten einige Autoren eine Bevorzugung von Regionalanästhesietechniken ab oder sprechen sich zumindest für die Vermeidung einer Intubation aus. Dennoch sind praktisch alle gängigen Anästhesieverfahren erfolgreich angewendet worden; möglicherweise ist die Problematik der Gewebereizung durch die Intubation etwas überbewertet worden. Wenn eine Allgemeinanästhesie durchgeführt werden soll, erscheint die Durchführung von Maskennarkosen als eine praktikable Vorgehensweise, sofern nicht eine Intubation wegen fraglicher Nüchternheit indiziert ist. Bei Intubationen reichlich Lidocain-Gel für Tuben und Katheter verwenden. Magensonden, ösophageale Temperatursonden u.ä. sowie intratracheale Absaugung möglichst vermeiden.

Perioperativ ist eine adäquate Überwachung indiziert. Im Falle einer Attacke mit Beteiligung des Oropharynx sollten Sauerstoff und FFP appliziert werden. Sofern danach keine Besserung eintritt und Erstickung droht, ist die mechanische Sicherung der Atemwege zwingend (Intubation mit einem dünnen Tubus und Atemhilfe, ggf. Notkoniotomie).

Cave

ACE-Hemmer.

Literatur

- Benumof JL (1998) Anesthesia and uncommon diseases. 4th edn. Saunders, Philadelphia London Toronto, pp 440–441
- Burg G, Kunze J, Pongratz D et al. (Hrsg) (1990) Leiber – Die klinischen Syndrome, Bd 1, 7. Aufl. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore, S 640–641
- Dobroschke R, Georgi R, Krier C (1992) Akutes angioneurotisches Ödem auf ACE-Hemmer. *Anästhesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 27: 510–512
- Gambling DR, Douglas MJ (1998) Obstetric anesthesia and uncommon disorders. Saunders, Philadelphia London Toronto, pp 400–403
- Maves KK, Weiler JM (1992) Angioedema of the tongue – cause? *Anesth Analg* 75: 645–646
- Poppers PJ (1987) Anaesthetic implications of hereditary angioneurotic oedema. *Can J Anaesth* 34: 76–78
- Spargo PM, Smith GB (1987) Hereditary angioneurotic oedema, tracheal intubation and airway obstruction. *Can J Anaesth* 34: 540–541

Aortenbogensyndrom

Siehe: Takayasu-Syndrom.

Apert-Syndrom

Synonyme

Akrozephalosyndaktylie, Akrosphenosyndaktylie, Van-der-Hoeve-Sy, Carpenter-Sy.

Oberbegriffe

Dysmorphien, Dysostosen, Schädel-synostosen, kranio-mandibulofaziale Mißbildungen, Kieferbogen-Ss.

Organe

Gesichtsschädel, Skelett, Bewegungsapparat, ZNS.

Inzidenz

1 : 160 000 Lebendgeburten.

Ätiologie

Kongenital, hereditär mit autosomal-rezessivem Erbgang. Oft auch als Neumutation. Prä-mature Synostosen der Schädelnähte.

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Poland-Sy, Klippel-Feldstein-Sy, Potter-Sy, Gruber-Sy, Enslin-Sy, Say-Gerald-Sy, François-Sy, Franceschetti-Sy, Dutescu-Gri-vu-Fleischer-Peters-Sy, Mohr-Sy, Dzierzynsky-Sy, Elsch-nig-Sy, Crouzon-Sy (oder als Kombination: Apert-Crouzon-Sy).

Symptome

Akrozephalie, Skaphozephalie (Kahnschädel), Hypertelorismus, Exophthalmus, eingesunkene Nasenwurzel, Maxillahypoplasie (Mikrognathie), hoher (gotischer) Gaumen, Syndaktylie (Löffel-hand), Polydaktylie, Minderwuchs, geistige Retardierung.

Vergesellschaftet mit

Anomalien der Atemwege, Mißbildungen des Urogenitaltraktes (Zystennieren), Niereninsuffizienz, Mißbildungen des Gastrointestinaltrakts (Ösophagusatresie), Herzvitien, erhöhter Hirndruck.

Anästhesierelevanz

Mit Intubationsschwierigkeiten rechnen.

Spezielle präoperative Abklärung

Röntgen der Halsorgane (seitlich!), Nierenfunktionsparameter (Kreatinin, Harnstoff, Kalium im Serum).

Wichtiges Monitoring

Pulsoxymetrie, Kapnographie, ggf. ZVD, Elektrolyte.

Vorgehen

Eine vagolytische Prämedikation ist sinnvoll, ebenso die prophylaktische Gabe von 0,3 molarem Natrium citricum (20–30 ml peroral) oder H₂-Rezeptorenblockern, 30 bzw. 60 min präoperativ. Für die Intubation selbst sind alle Vorkehrungen zu treffen, daß bei Beatmungsproblemen eine ausreichende Oxygenation gewährleistet werden kann (verschiedene Spatel, Guedel- und Wendl-Tuben, Larynxmaske, alternative Intubationsverfahren wie blind nasale, retrograde, fiberoptische Intubation, Koniotomie). In jedem Fall ausreichend präoxygenieren. Eine Allgemeinanästhesie kann „per inhalationem“ in halbsitzender Position eingeleitet werden, danach Rückenlage mit prononcierter Retroflexion der HWS (Schulterunterlagerung). Bei der Extubation erneute Gefahr von respiratorischen Problemen, insbesondere wegen des Auftretens einer manipulationsbedingten Schwellung von Zunge und Larynx. Eine ausrei-

Apert-Syndrom

chende postoperative Überwachung ist notwendig. Eine Nachbeatmung kann bei Relaxansüberhang und bis zur Wiederkehr der Schutzreflexe angebracht sein.

Bei kranioplastischen Eingriffen mit größeren Blutverlusten rechnen (genügend i.v.-Zugänge anlegen, Blutkonserven bereithalten).

Bei Herzvitien geeignete Antibiotikaphylaxe durchführen.

Bei Zystennieren eingeschränkte Nierenfunktion (chronische Niereninsuffizienz) beachten.

Cave

Kaliumhaltige Lösungen, Succinylcholin, Sevofluran und Enfluran bei eingeschränkter Nierenfunktion (fortgeschrittene chronische Niereninsuffizienz).

Literatur

Abel M (1989) Anästhesiologische Besonderheiten bei Kindern mit Syndromen und seltenen Erkrankungen. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 17-18

Benumof JL (1998) Anesthesia and uncommon diseases. 4th edn. Saunders, Philadelphia London Toronto, pp 447-448

Baum C, O'Flaherty JE (1999) Anesthesia for genetic, metabolic, and dysmorphic syndromes of childhood. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia Baltimore New York, p 26-27

Burg G, Kunze J, Pongratz D et al. (Hrsg) (1990) Leiber – Die klinischen Syndrome, Bd 1, 7. Aufl. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore, S 55-56

Jones AEP, Pelton DA (1976) An index of syndromes and their anaesthetic implications. Can Anaesth Soc J 23: 208

Appelt-Gerken-Lenz-Syndrom

Siehe: Kieferbogensyndrome.

Arachnodaktylie

Siehe: Marfan-Syndrom.

Arias-Syndrom

Siehe: Crigler-Najjar-Syndrom.

Arthrodigitales Syndrom

Siehe: Larsen-Syndrom.

Arthrogrypose**Synonyme**

Arthrogryposis multiplex congenita, Guerin-Stern-Sy, M. Stern, Rocher-Sheldon-Sy, M. Werthemann.

Oberbegriffe

Angeborene multiple Gelenkerkrankung, Gelenkdysplasie, Gelenkaplasie.

Organe/Organsysteme

Gelenke, Muskulatur, Bewegungsapparat, ZNS.

Ätiologie

Kongenital; hereditär. Meist spontan auftretend mit vermutlich autosomal-rezessivem Erbgang und homozygoten Allelen. Der Pathomechanismus beruht auf Läsionen im

Gehirn bzw. Rückenmark mit Degeneration der Motoneurone.

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Ullrich-Sy, Demarquay-Richet-Sy, Fevre-Languépin-Sy, Bonnevie-Ullrich-Sy, Schwartz-Jampel-Sy, Lamy-Maroteaux-Sy, Aurikulo-Osteodysplasie-Sy, Pillay-Orth-Sy, de Barsy-Moens-Dierckx-Sy, Conradi-Hünemann-Sy, Mieters-Weber-Sy, Edwards-Sy, Rotter-Erb-Sy, Turner-Kieser-Sy, Zellweger-Sy, Holtermüller-Wiedemann-Sy, Larsen-Sy, kongenitale Trismussyndrome (Freeman-Sheldon-Sy, Dutch-Kentucky-Sy, Hecht-Beals-Sy, Trismus-Pseudokamptodaktylie-Sy), Klippel-Feil-Sy.

Symptome

Multiple, meist symmetrische Kontrakturen und Luxationen der Gelenke mit Fehlbildungen der Extremitäten, Muskelatrophien der betroffenen Gliedmaßen (Palmarflexion, lat. „pes equinovarus“ = Pferdefuß), fehlende Beugefurchen, jedoch auffällige Grübchen (frz. „fossettes cutanées“) an den betroffenen Gelenken.

Maxillofaziale Gesichtsdysmorphien (Mikrogenie, Makrotie, tiefliegende Augen).

Insgesamt dystrophisches Erscheinungsbild (engl. „wooden doll“ = Marionette).

Labor: erhöhte CK im Serum.

Vergesellschaftet mit

Maligne Hyperthermie (MH), Spaltbildungen, Herzvitien (ca. 10 %, darunter Pulmonalstenose, persistierender Ductus arteriosus, Koarktation der Aorta), Urogenitaldysmor-

phien, Cutis laxa, Teleangiektasien, Wirbelsäulenanomalien (Skoliose, Spina bifida).

Anästhesierelevanz

Erschwerte Gefäßpunktion wegen der Kontrakturen und erhöhte Gefahr für Lagerungsschäden. Mit Intubationsschwierigkeiten ist wegen ungenügender Mundöffnung, Mikrogenie, eingeschränkter Beweglichkeit der HWS und bei zusätzlichen Spaltbildungen zu rechnen. Darüber hinaus kann auch die Beatmung mit der Maske schwierig sein. Nichtdepolarisierende Relaxanzien in üblicher Dosierung wirken tendenziell länger. Die Durchführung rückenmarknaher Regionalanästhesien kann bei Wirbelsäulendeformitäten sehr schwierig oder unmöglich sein. Oft besteht eine Tendenz zur arteriellen Hypotonie.

Wichtiges Monitoring

Relaxometrie, Pulsoxymetrie, Kapnographie.

Vorgehen

Eine Prämedikation mit Benzodiazepinen und die prophylaktische Gabe von 0,3 molarem Natrium citricum (20–30 ml peroral) oder H₂-Rezeptorenblockern sind sinnvoll. Für die Intubation selbst sind alle Vorkehrungen zu treffen, daß bei Beatmungsproblemen eine ausreichende Oxygenation gewährleistet werden kann (verschiedene Spatel, Guedel- und Wendl-Tuben, Larynxmaske, alternative Intubationsverfahren: blind nasal, retrograd, Koniotomie). Bei kooperativen Patienten besteht eine gute Indikation für die elektive fiberoptische transnasale Intubation. Immer ausreichend präoxygenieren. Eine kardiovaskuläre Depression sollte vermieden werden; es empfiehlt sich ein restriktiver Einsatz negativ-inotroper Medikamente. Oftmals ist eine

geringere Barbituratdosis für die Anästhesieeinleitung nötig. Die Anwendung von Ketamin wird als vorteilhaft beschrieben. Wegen der überdurchschnittlich häufigen Vergesellschaftung mit einer MH sollte (außer bei zweifelsfreiem MH-Ausschluß) auf Triggersubstanzen verzichtet werden. Dies gilt v. a. für depolarisierende Muskelrelaxanzien und volatile Anästhetika.

Bei Bedarf Endokarditisprophylaxe durchführen.

Wirbelsäulendeformitäten und ein Befall der Atemmuskulatur können zu restriktiven Ventilationsstörungen führen, die insbesondere postoperativ Atmungsprobleme verursachen.

Cave

Succinylcholin (MH-Triggerung und Kaliumfreisetzung), volatile Anästhetika, Lagerungsschäden.

Literatur

- Abel M (1989) Anästhesiologische Besonderheiten bei Kindern mit Syndromen und seltenen Erkrankungen. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 18–19
- Burg G, Kunze J, Pongratz D et al. (Hrsg) (1990) Leiber – Die klinischen Syndrome, Bd 1, 7. Aufl. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore, S 65–67
- Gambling DR, Douglas MJ (1998) Obstetric anesthesia and uncommon disorders. Saunders, Philadelphia London Toronto, pp 438–440
- Jones AEP, Pelton DA (1976) An index of syndromes and their anaesthetic implications. *Can Anaesth Soc J* 23: 208
- Oberoi GS, Kaul HL, Gill IS, Batra RK (1987) Anaesthesia in arthrogryposis multiplex congenita: case report. *Can J Anaesth* 34: 288–290

Quance DR (1988) Anaesthetic management of an obstetrical patient with arthrogryposis multiplex congenita. Can J Anaesth 35: 612–614

Askanazy-Syndrom

Siehe: Rezidivierende Polychondritis.

Aspirinunverträglichkeit

Synonyme

Samter-Krankheit, Fernand-Widal-Sy, engl. „aspirin induced asthma“ (AIA), „aspirin triad“.

Oberbegriffe

Medikamentenintoleranz, Allergie, Atopie, chronischer Infekt.

Organe/Organsysteme

Nasenrachenraum, Atemwege, Immunsystem.

Inzidenz

Keine Zahlen verfügbar außer: Hauptmanifestationsalter 20–40 Jahre. Rund 20 % aller Arzneimittelunverträglichkeiten gehen zu Lasten der nichtsteroidalen Analgetika/Antirheumatika (NSAID). 4–19 % aller Asthmatiker haben eine NSAID-Unverträglichkeit. Bei zusätzlichem Vorliegen einer Poliposis nasi steigt diese Inzidenz auf 14–23 %.

Ätiologie

Über die unmittelbare Krankheitsursache liegen keine Angaben vor. Der Pathomechanismus ist möglicherweise nicht immunologisch bedingt, sondern beruht auf einer Hemmung der Zyklooxygenaseaktivität und damit der

Aspirinunverträglichkeit

Umwandlung von Arachidonsäure in Prostaglandine in der Bronchialmuskulatur.

Im Vordergrund steht die chronische Sinusitis (Pansinusitis) mit Polypenwachstum und Obstruktion der Sekretabflußwege aus den Nasennebenhöhlen. Im späteren Verlauf manifestiert sich die asthmatische Komponente. Die Acetylsalicylsäureunverträglichkeit ist ebenfalls ein Spätsymptom und kann nach vorhergehender unproblematischer Einnahme auftreten. Triggersubstanzen sind: Acetylsalicylsäure, Diclofenac, Ibuprofen, Indometacin, Ketoprofen, Ketorolac und Piroxicam. Paradoxerweise werden einige ASS-Derivate wie Natriumsalizylat und Salizylamid toleriert, vermutlich weil sie die Zyklooxygenase nicht inhibieren.

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Allergische Diathese, Atopie, Asthma bronchiale, Anstrengungsasthma, allergisches Asthma, chronische Nasennebenhöhleninfekte anderer Ursache (z.B. bakteriell), Arzneimitteloxanthem, Heuschnupfen (Pollinosen), Rhinitis vasomotorica, Neurodermitis (atopisches Ekzem), Urticaria factitia, angioneurotisches Ödem (Quincke-Ödem), chronische Emphysebronchitis, zystische Fibrose, Mendelson-Sy, Alveolitis, mechanische Beatmungskomplikationen (Tubusabknickung, Tubusverlegung, Cuffhernie).

Symptome

Trias: Asthma, Acetylsalicylsäureunverträglichkeit, Polyposis nasi.

Weitere Symptome: chronische Rhinitis, Rhinitis vasomotorica, Niesattacken, Rhinorrhö, verstopfte Nase, Hyposmie, Anosmie.

Aspirinunverträglichkeit

Bei Aspirineinnahme: Bronchospasmus, Exantheme, Rhinorrhö, Konjunktivitis, Kreislaufkollaps, Herz-Kreislauf- und Atemstillstand.

Endoskopischer und radiologischer (CT) Erkrankungsnachweis, außerdem Provokationstests (Rhinomanometrie nach lokaler ASS-Instillation).

Labor

BSG-Erhöhung, positiver Intrakutantest mit Acetylsalicylsäure (ASS), vermehrt Eosinophile im Nasensekret.

Vergesellschaftet mit

Chronisch rezidivierende Infekte der oberen Atemwege vorwiegend im Nasenrachenraum, Sinusitiden (Sinusitis maxillaris, ethmoidalis, frontalis und sphenoidalis), Schlafstörungen, Pharyngitis sicca.

Therapie

Antibiotika, Kortikosteroide (in 60 % der Fälle chronische Steroidmedikation), Antiasthmatika (β_2 -Sympathikomimetika, Theophyllinderivate), Pansinusoperation, Polypektomie, Op. nach Caldwell-Luc. Die operative Sanierung bringt oft eine Besserung der asthmatischen Komponente, allerdings mit hoher Rezidivrate.

Anästhesierelevanz

Im Vordergrund stehen die Probleme der Atmung/Beatmung und die Frage der postoperativen Schmerztherapie.

Spezielle präoperative Abklärung

Allergie- bzw. Unverträglichkeitstestung auf NSAIDs und ggf. auf relevante Anästhetika (Pricktest, Intrakutantest).

Lungenfunktionsprüfung mit und ohne Bronchodilatoren, Thoraxröntgen.

Wichtiges Monitoring

Pulsoxymetrie, Atemwegsdrücke, Kapnographie, EKG. Bei kontrollierter Hypotension (s. unten) zusätzlich: invasive Blutdruckmessung, Blutgasanalysen, Säure-Basen-Status, Diurese.

Vorgehen

Eine vorbestehende antiasthmatische Medikation muß perioperativ fortgesetzt werden. Dies gilt insbesondere für die Kortikosteroide, die ggf. der Stresssituation angepaßt werden müssen. Vor der Anästhesieeinleitung 125–500 mg Prednisonäquivalent i.v.

Es empfiehlt sich eine leicht sedative Prämedikation mit Benzodiazepinen, die allerdings im Falle extrem behinderter Nasenatmung unter pulsoxymetrischer Überwachung erfolgen sollte.

Bei der Wahl der Anästhesieverfahren sollte den Lokal- bzw. Regionalanästhesieverfahren der Vorzug gegeben werden. Dies ist jedoch bei der operativen Behandlung des Leidens (Nasenbenhöhlenausräumung) nicht möglich.

Bei Allgemeinanästhesien sind Intubationsnarkosen üblich. Es sollten möglichst nur Anästhetika verwendet werden, die nicht mit anaphylaktoiden Risiken behaftet sind (z. B. Etomidat, Propofol, Vecuronium, Fentanyl, volatile Anästhetika), sofern keine expliziten Kontraindikationen bekannt sind. Bei ausgeprägter asthmatischer Symptomatik hat sich die Einleitung mit Ketamin, ergänzt mit einem Benzodiazepin, bewährt. Ein Beatmungsmodus mit verlängerter Expiration ($I : E = 1 : 2$) und einer etwas höheren Atemfrequenz (18–22/min) bewährt sich im Falle zu hoher Atemwegsdrücke.

Aufgrund der unübersichtlichen Verhältnisse im Operationsgebiet und der Blutungsneigung der ödematösen und extrem vulnerablen Schleimhäute wird die Pansinusoperation gelegentlich unter kontrollierter Hypotension durchgeführt. Diese kann mit Natriumnitroprussid, Phentolamin oder Nitroglyzerin durchgeführt werden (s. weiterführende Literatur). Eine Prämedikation mit ACE-Hemmern kann sinnvoll sein, um einen anschließenden Reboundeffekt abzuschwächen. Als Alternative zur kontrollierten Hypotension kann eine totale intravenöse Anästhesie (TIVA) unter Vermeidung volatiler Anästhetika erwogen werden; dabei bleiben die Gefäße im Operationsgebiet trotz Normotension eher konstringiert, und die Visibilität für den Operateur ist gewährleistet. Bei Anästhesieende ist wegen der üblichen Nasentamponade nur Mundatmung möglich; die Extubation sollte erst erfolgen, wenn der Patient der Aufforderung, über den Mund zu atmen, nachkommen kann. Die (postoperative) Schmerztherapie ist grundsätzlich ohne ASS und sicherheitshalber ohne NSAIDs zu gestalten. Über Paracetamol liegen widersprüchliche Berichte vor (sowohl Toleranz als auch Unverträglichkeit), so daß diese Substanz nicht ohne weiteres als Ausweichmöglichkeit empfohlen werden kann. Bei Bedarf können Opioide eingesetzt werden, wobei patientenkontrollierte Applikationsformen bevorzugt werden sollten. Symptomatik und Vorgehen bei Auslösung einer anaphylaktoiden Reaktion s. Allergische Diathese.

Cave

Nichtsteroidale Analgetika/Antirheumatika (NSAID) wie: Acetylsalicylsäure, Diclofenac, Ibuprofen, Indometacin, Ketoprofen, Ketorolac und Piroxicam.

Beachte

Wichtig ist, die Patienten über ihre Unverträglichkeit aufzuklären und von unkontrollierter Selbstmedikation abzuhalten.

Literatur

- Dundee JW, Fee JPH, McDonald JR, Clarke RSJ (1978) Frequency of atopy and allergy in an anaesthetic patient population. *Br J Anaesth* 50: 793–798
- Haddow, GR, Riley E, Isaacs R, McSharry R (1993) Ketorolac, nasal polyposis, and bronchial asthma: a cause of concern. *Anesth Analg* 76: 420–422
- Levy JH (1988) Allergic reactions during anesthesia. *J Clin Anesth* 1: 39–46
- McKinnon RP, Wildsmith JAW (1995) Histaminoid reactions in anaesthesia. *Br J Anaesth* 74: 217–228
- McNulty SE (1993) Induced hypotension during head and neck surgery. *Anesthesiol Clin N Am* 11: 593–614
- Moscicki RA, Sockin SM, Corsello B, Ostro MG, Bloch K (1990) Anaphylaxis during induction of general anaesthesia: subsequent evaluation and management. *J Allergy Clin Immunol* 86: 325–332
- Pasch T (1993) Indikationen, Effektivität und Grenzen der kontrollierten Hypotension. *Klin Anästhesiol Intensivther* 43: 89–95
- Power I (1993) Aspirin-induced asthma. Editorial. *Br J Anaesth* 71: 619–621
- Theissen JL, Zahn P, Theissen U, Brehler R (1995) Allergische und pseudoallergische Reaktionen in der Anästhesie. *Anästhesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 30: 3–12 und 71–76
- Waldhausen E, Keser G, Marquardt B (1987) Der anaphylaktische Schock. *Anaesthesist* 36: 150–158

Withington DE (1994) Allergy, anaphylaxis and anaesthesia. *Can J Anaesth* 41: 1133–1139

Asthma bronchiale

Synonyme

Asthma, Bronchialasthma.

Oberbegriffe

(Chronische) obstruktive Lungenerkrankung (COPD), Atonie, hyperreagibles Tracheobronchialsystem, psychosomatische Erkrankungen.

Organe/Organsysteme

Bronchiolen, Atemwege, Respirationstrakt, Lungen, Thorax, Herz-Kreislauf-System.

Inzidenz

1 : 20–50.

Ätiologie

Familiäre Häufung; konstitutionell. Es liegt eine gesteigerte Reaktionsbereitschaft des Respirationstraktes auf verschiedene Noxen (mechanische, chemische, pharmakologische, humorale, nervale und psychische Reize) vor, die sich in spastischer Bronchokonstriktion, Schleimhautschwellung, Hypersekretion und Dyskriein äußert.

Besondere Formen

Status asthmaticus, akuter Bronchospasmus.

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Anstrengungsasthma, allergisches Asthma, chronische Emphysebronchitis, zystische Fibrose, Pneumonie, ARDS, Mendelson-Sy, Alveolitis, allergische Diathese, mechanische Beatmungskomplikationen (Tubusabknickung, Tubusverlegung, Cuffhernie), Samter-Sy = Fernand-Widal-Sy (Trias: Asthma, Acetylsalicylsäureallergie, Polyposis nasi).

Beachte

4–19 % aller Asthmatiker haben eine Überempfindlichkeit für Acetylsalicylsäurederivate (Aspirin®) und nichtsteroidale Analgetika/Antirheumatika (NSAID).

Symptome

Schweregrade:

- 1: asymptomatische Form (Erkrankung nur durch Provokationstest nachweisbar)
- 2: unter Therapie symptomlose Form
- 3: trotz Therapie symptomatische Form

Mögliche Symptome: Belastungsdyspnoe, Ruhedyspnoe, Atemnotattacken (v. a. in der Nacht während Überwiegen des Parasympathikus), Orthopnoe, chronischer persistierender Husten, auskultatorisch Giemen und Pfeifen, Thoraxexkursionen in die Inspirationslage verschoben.

Lungenfunktion mit pathologischen Werten: FEV₁ und „peak flow“ erniedrigt.

Status asthmaticus: trotz medikamentöser Therapie anhaltende schwerste obstruktive Ventilationsstörung mit drohender oder schon vorliegender respiratorischer Dekompensation (Zyanose, Erschöpfung der Atemmuskulatur, pathologische Blutgaswerte, Hypoxie, Hyperkapnie oder Hypokapnie bei kompensatorischer Hyperventilation).

Vergesellschaftet mit

Cor pulmonale (Rechtsherzüberlastung, Rechtsherzversagen, Arrhythmien), Allergien, Urtikaria, Pneumothorax, Barotrauma, respiratorische Infekte.

Therapie

Broncholytika (β_2 -Sympathomimetika, Theophyllinderivate), Kortikoide.

Im Status asthmaticus: Adrenalin, Sauerstoff, maschinelle Beatmung.

Anästhesierelevanz**Spezielle präoperative Abklärung**

Lungenfunktionsprüfung im Sinne einer Abklärung des Schweregrades der Erkrankung und Überprüfung bzw. Optimierung der Therapie. Wichtige Parameter sind die statischen und dynamischen Lungenvolumina, Fluß-Volumen-Kurven, Compliance, Thoraxröntgen, Blutgasanalyse, Säure-Basen-Status, Ventilations-Perfusions-Szintigraphie.

Abklärung der Herz-Kreislauf-Funktion: EKG, Echokardiographie (v. a. rechtes Herz, Lungenkreislauf), ggf. Abklärung der O_2 -Transportkapazität (Hb/Hkt, Blutgasanalyse, Herzminutenvolumen).

Wichtiges Monitoring

Volumetrie, Beatmungsdrücke, Pulsoxymetrie, Kapnographie, ggf. Relaxometrie.

Vorgehen

Eine medikamentöse Therapie ist vor dem Eingriff fortzusetzen, evtl. auf parenterale Applikationsform umzustellen. Dosieraerosole zur topischen Medikation sollten bei Bedarf in den Op. mitgenommen werden, da sie auch via Tracheal-

tubus applizierbar sind. Eine strenge präoperative Nikotinabstinenz ist angebracht. Bei allergischer Genese ist auf die Vermeidung von Noxen zu achten. Eine milde anxiolytische Prämedikation mit einem Benzodiazepin ist vorteilhaft (cave Überdosierung bei drohender Ateminsuffizienz!). Eine Alternative ist die Kombination Promethazin mit Atropin, wobei der Nutzen der Vagolyse mit Atropin wegen der notwendigen Dosis und der Gefahr der Sekreteindickung umstritten ist. Manche Autoren empfehlen deshalb die inhalative Applikation von Ipratropiumbromid (Atrovent®).

Alle Maßnahmen sind auf eine eventuelle negative Beeinflussung der Atmungsfunktion zu überprüfen. Aufgrund der zentralen Bedeutung der tracheobronchialen Reizung für die Auslösung bronchokonstriktorischer Reaktionen sind Anästhesiemethoden ohne tracheale Intubation vorteilhaft. Sofern sie für den Patienten und den Eingriff geeignet sind, sollten Regionalanästhesieverfahren bevorzugt werden. Bei Manipulationen an den Atemwegen ist eine ausreichende Narkosetiefe unbedingt nötig (In- und Extubation in tiefer Inhalationsnarkose und Spontanatmung). Grundsätzlich sollte eine zu flache Narkose vermieden werden, ebenso die Anwendung histaminfreisetzender oder parasymphatikomimetisch wirkender Pharmaka. Empfohlen werden Etomidat, Ketamin, Propofol, Benzodiazepine, Fentanyl, volatile Anästhetika, N₂O, Vecuronium, Rocuronium und Pancuronium.

Problematisch sind Cholinesterasehemmer, Morphin, Pethidin, Thiopenthal. Succinylcholin ist zwar nicht kontraindiziert, kann jedoch zu Histaminfreisetzung führen und sekundär eine Bronchokonstriktion fördern. Atracurium und Mivacurium haben den Vorteil der kurzen Wirksamkeit (ggf. ermöglichen sie, auf eine Antagonisierung zu verzichten), sie können jedoch ebenfalls Histamin freisetzen. Vorteilhaft ist die Erwärmung

und Befeuchtung der Atemgase („Low-flow“-Anästhesie, Befeuchter). Eine individuelle Einstellung der Beatmungsparameter ist angebracht (Erfolgskriterium: beste Oxygenation bei tiefstem Spitzendruck).

Bei absehbaren respiratorischen Schwierigkeiten in der Ausleitungsperiode kann eine Nachbeatmung indiziert sein.

Cave

Tracheobronchiale Irritation, Histaminfreisetzung, Parasympathikotonus, Opiat- und Relaxansüberhang.

Literatur

- Abel M (1989) Anästhesiologische Besonderheiten bei Kindern mit Syndromen und seltenen Erkrankungen. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 20–23
- Gal TJ (1994) Bronchial hyperresponsiveness and anesthesia: physiologic and therapeutic perspectives. *Anesth Analg* 78: 559–573
- Gambling DR, Douglas MJ (1998) Obstetric anesthesia and uncommon disorders. Saunders, Philadelphia London Toronto, pp 119–123
- Jalowoy A, Peters J, Groeben H (1998) Stellenwert der bronchialen Hyperreagibilität in der Anästhesiologie. *Anästhesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 33: 150162
- Mougdil GC (1997) The patient with reactive airway disease. *Can J Anaesth* 44: R77–89
- Pasch T (1993) Airway calibre and bronchomotor tone. *Baillièr's Clin Anaesthesiol* 7: 991–1001
- Ramanathan J, Osborne B, Sibai B (1990) Epidural anesthesia in asthmatic parturients. *Anesth Analg* 70: S 317
- Rooke GA, Choi JH, Bishop MJ (1997) The effect of isoflurane, halothane, sevoflurane, and thiopental/nitrous oxide

Atypische Cholinesterase

- on respiratory system resistance after tracheal intubation. *Anesthesiology* 86: 1294–1299
- Sarma VJ (1992) Use of ketamine in acute severe asthma. *Acta Anaesthesiol Scand* 36: 196–107
- Seebauer A, Achauer A, Schwender D (1998) Astma bronchiale. *Anaesthesist* 47: 788–802
- Stoelting RK, Dierdorf SF (1993) *Anesthesia and co-existing disease*, 3rd edn. Churchill Livingstone, New York Edinburgh London, pp 149–158

Atypische Cholinesterase

Synonyme

Cholinesterasemangel-Sy, Pseudocholinesterase-Mangel.

Oberbegriffe

Enzymopathie, atypische Medikamentenwirkung, Eliminationsstörung.

Organe/Organsysteme

Motorische Endplatte, neuromuskuläre Übertragung, Leber, Metabolismus.

Inzidenz

1 : 3 000, Geschlechtsverteilung 1 : 1.

Ätiologie

Hereditär und kongenital. Autosomale Vererbung über 4 Allele mit hetero- oder homozygoter Kombination. Im Serum ist eine Variante der Acylcholin-Acylhydrolase vorhanden, die Succinylcholin nur langsam oder praktisch nicht abbauen kann (Anenzymie). Von den 10 bekannten phänotypischen Varianten haben 6 eine verminderte Aktivität. Eine klinische Relevanz

liegt erst bei einer Verminderung der Enzymaktivität auf unter 30 % vor.

Verwandte Formen, Differentialdiagnosen

Symptomatischer Cholinesterasemangel nach chronischer Hepatitis, Leberzirrhose, Leberversagen (z. B. nach hepatotoxischen Vergiftungen), Kachexie, Hypoproteinämie, Wilson-Sy, Tumorerkrankungen, Zytostatikatherapie (Chemotherapie), Phase II-Block (Dualblock), überdosierungs- oder antibiotika-bedingter Relaxansüberhang, Opiatüberhang, Hypokapnie, Myopathien, Glykogenosen, familiäre periodische Lähmung, häufige Dialysen, SHT, Apoplexie, Lambert-Eaton-Rook-Sy.

Symptome

Siehe unten.

Anästhesierelevanz

Außerhalb der Anästhesie hat die „Erkrankung“ keine praktische Bedeutung und ist symptomlos. Wer nie Succinylcholin injiziert bekommen hat, bietet infolgedessen keine anamnesticen Hinweise. Ein Verdacht kann höchstens aus der Familienanamnese abgeleitet werden. Typischer Hinweis ist ein längerer postoperativer Wachzustand bei kompletter Muskellähmung (Paralyse) mit Beatmungspflichtigkeit.

Eine Bestätigung der Erkrankung ist möglich durch die Hemmungsbestimmung mit Dibucain (für den Phänotyp A der Enzymvariante) oder Natriumfluorid (für den Phänotyp F, die sog. fluoridresistente Variante). Eine Differenzierung der Isoenzyme ist gelelektrophoretisch möglich. Bei hepatisch bedingtem symptomatischem Cholinesterasemangel ist die Serumcholinesterase erniedrigt, ferner sind die meisten Leberfunktionsparameter pathologisch (Syntheseleistungen: Hypalbuminämie, Ge-

rinnungsstörungen), außerdem liegen pathologische Organmanifestationen vor wie Leberzirrhose, Hyperaldosteronismus, Aszites etc. Klinisch relevant ist erst ein Abfall der Cholinesteraseaktivität unter 30 % der Norm. Neugeborene haben eine Aktivität von 50 %, Säuglinge ab 2 Wochen normale Erwachsenenewerte.

Spezielle präoperative Abklärung

Bestimmung der Enzymaktivität bei anamnestisch begründetem Verdacht (s. oben), bei hepatischer Genese Feststellung der Leberfunktionsparameter.

Wichtiges Monitoring

Relaxometrie, Volumetrie, Pulsoxymetrie, Kapnographie.

Vorgehen

Bei anamnestisch bekanntem Cholinesterasemangel muß auf die Anwendung von depolarisierenden Muskelrelaxanzien (Succinylcholin) verzichtet werden. Hingegen können nichtdepolarisierende Muskelrelaxanzien in üblicher Dosierung verwendet werden. Diese dürfen mit Cholinesterasehemmern (Neostigmin, Pyridostigmin) antagonisiert werden, vorausgesetzt, es ist vorher kein Succinylcholin gegeben worden (Vorsicht: Wirkungsverstärkung und Dualblock!).

Die akzidentelle Feststellung eines Cholinesterasemangels geschieht typischerweise am Ende von Allgemeinanästhesien nach Anwendung von Succinylcholin, wenn eine unerwartete und anhaltende postoperative Apnoe vorliegt. Nach Ausschluß differentialdiagnostischer Möglichkeiten sollte bis zur Erlangung einer ausreichenden Muskelkontraktionsfähigkeit eine geeignete Sedierung (oder Fortführung der Narkose) vorgenommen werden, um dem Patienten die Totalrelaxation bei erhaltenem Bewußtsein zu ersparen („locked-in syndro-

Atypische Cholinesterase

me“). Eine mehrstündige Nachbeatmung ist oft erforderlich.

Mit der exogenen Zufuhr eines gereinigten Serumcholinesterase-Präparates (Behring) kann eine schnellere Hydrolyse des Succinylcholins erreicht werden, allerdings bestehen hierbei allergologische und infektiöse Risiken wie bei allen von Spendern gewonnenen und gepoolten Plasmapräparaten.

Beachte

Bei grenzwertiger Aktivitätsverminderung der Pseudochoolinesterase (ca. 30 %) ist mit einer Interaktion des Succinylcholins mit Propranolol oder Fluoriden (letztere nach längerer Enfluranexposition) möglich.

Hinweis

Bei der hereditären Form sollte die Enzymausstattung der Blutsverwandten abgeklärt werden. Für den Patienten ist eine Bescheinigung auszustellen.

Cave

Succinylcholin, „awareness“, Cholinesterasehemmer, wenn vorher Succinylcholin appliziert wurde.

Literatur

- Benzer A, Luz G, Oswald E, Schmoigl C, Menardi G (1992) Succinylcholine-induced prolonged apnea in a 3-week-old newborn: treatment with human plasma cholinesterase. *Anesth Analg* 74: 137–138
- Breucking E (1989) Neurologische und neuromuskuläre Erkrankungen (Myasthenia gravis, M. Parkinson) und Cholinesterasemangel. *Anästh Intensivmed* 30: 326–333
- Donen N (1987) Use of atracurium in a patient with plasma cholinesterase deficiency. *Can J Anaesth* 34: 64–66

Atypische Cholinesterase

- Hickey DR, O'Connor JP, Donati F (1987) Comparison of atracurium and succinylcholine for electroconvulsive therapy in a patient with atypical plasma cholinesterase. *Can J Anaesth* 34: 280–283
- Jensen FS, Skovgaard LT, Viby-Mogensen J (1995) Identification of human plasma cholinesterase variants in 6688 individuals using biochemical analysis. *Acta Anaesthesiol Scand* 39: 157–162
- Jensen FS, Viby-Mogensen J (1995) Plasma cholinesterase and abnormal reaction to succinylcholine: twenty years' experience with the Danish Cholinesterase Research Unit. *Acta Anaesthesiol Scand* 39: 150–156
- Kambam JR, Naukam RJ, Parris WCV, Sastry BVR (1989) Effect of halothane and enflurane metabolites on pseudocholinesterase and acetylcholinesterase activities. *Anesth Analg* 68: S 141
- Kao YJ, Turner D, Heavner CB, Bessire A (1989) Propranolol inhibits plasma pseudocholinesterase. *Anesth Analg* 68: S 143
- Pantuck EJ (1993) Plasma cholinesterase: gene and variations. *Anesth Analg* 77: 380–386
- Ragasa J, Shah NK, Crystal D, Bedford RF (1989) Plasma cholinesterase levels in cancer patients treated with chemotherapy. *Anesth Analg* 68: S 229
- Weindlmayr-Goettel M, Sipos E, Steinbereithner K, Stanek B (1991) Ein Fall von Serumcholinesterase-Aenzymie. *Anaesthesist* 40: 638–640
- Yao FSF (ed)(1998) Yao & Artusio's anesthesiology. Problem-oriented patient management, 4th edn. Lippincott-Raven, Philadelphia New York, pp 891–897