

Narkose bei Spondylo-epiphysärer Dysplasia congenita (SEDC) und verwandten Skelettdysplasien

Liebe Leserinnen und Leser,

dieses Informationsblatt des Bundesverbandes Kleinwüchsige Menschen und ihre Familien e.V. (BKMF) können Sie als Betroffener oder als Elternteil eines Kindes mit SEDC oder einer verwandten Skelettdysplasie (z.B. der Kniest-Dysplasie) an Ihren Narkosearzt weiterreichen, wenn eine Operation geplant ist. Es ist also nicht als Information für Betroffene und Eltern, sondern als Fachinformation für den Narkosearzt gedacht. Insofern wird in diesem Merkblatt auch bewusst nicht auf die für Laien oft unverständliche medizinische Fachsprache verzichtet.

Diese Informationen stellte Herr Dr. T. Schauenburg zusammen, der als Facharzt für Anästhesie in der orthopädischen Kinderklinik in Aschau/Chiemgau bei sehr vielen kleinwüchsigen Kindern Narkosen durchgeführt hat und daher besonders erfahren ist. Herr Dr. H. Menger, langjähriges Vorstandsmitglied des BKMF, ergänzte und unterstützte bei der Ausarbeitung.

Ihre
Doris Michel, Vorsitzende des BKMF e.V.

Themenbereiche der Gelben Blätter

Skelettdysplasien	1 -7
Übrige Kleinwuchsformen	11 -14
Weitergehende Informationen	
Medizinisch-therapeutische Aspekte	21 -24
Therapeutische Aspekte	26
Psychologische Aspekte	29 -31
Sozialrechtliche Aspekte	34 -36

Narkose bei Spondylo-epiphysärer Dysplasia congenita (SEDC) und verwandten Skelettdysplasien

Vorbemerkung

Der Narkosearzt ist zwar ein erfahrener Fachmann für die Narkose beziehungsweise die Versorgung und Sicherheit des Patienten vor, während und nach einer Operation. Insofern benötigt er für seine Tätigkeit keine weiteren Hinweise. Da aber Skelettdysplasien wie die SEDC sehr selten sind, kann kaum ein Narkosearzt spezielle Erfahrungen damit haben. Allein dies auszugleichen, ist die Absicht dieses Merkblatts. Keinesfalls soll hier der Eindruck entstehen, dass die Narkose bei kleinwüchsigen Menschen grundsätzlich gefährvoll ist. Vielmehr geht es darum, mögliche Probleme oder Erschwernisse vorher zu überblicken, um auf diese Weise Gefahren zu vermeiden.

Dieses Merkblatt kann für die behandelnden Ärzte sinnvoll durch das Gelbe Blatt Nr. 3a „SEDC und Kniest-Dysplasie“ ergänzt werden.

Allgemeines

Betroffene mit einer Skelettdysplasie wie der SEDC haben meist eine Reihe anatomischer und physiologischer Besonderheiten, die ein durchdachtes Vorgehen zur sicheren Narkoseleitung erfordern. Darüber will dieses Merkblatt kurz gefasst informieren. Da es ausgeschlossen ist, für jede bekannte Skelettdysplasie ein eigenes Merkblatt zu erstellen, ist es notwendig, dass Sie sich bezüglich einer der SEDC verwandten Störung (z.B. solchen mit ausgeprägten Skoliosen) ebenfalls in diesem Merkblatt informieren, obwohl möglicherweise nicht alle enthaltenen Angaben auf diese Skelettdysplasie zutreffen.

Generelle Empfehlungen bei Skelettdysplasien:

- Ambulantes Operieren nur nach sorgfältiger Abwägung von Nutzen und Risiko; Klinikum im Hintergrund für evtl. notwendige Überwachung postoperativ
- Peridural- oder Spinalanästhesie vermeiden
- Regionale Blockaden bevorzugen (3-in-1, Tibialisblock, Plexus etc., auch Kaudalblock bis 40 kg KG)
- Bereitstellung aller Intubationshilfen (Bronchoskop, Larynxmaske, Eschmann-Blindintubationshilfe etc.)

Spezielle anatomische und physiologische Besonderheiten bei der SEDC

Nachfolgend werden mögliche Besonderheiten bei Betroffenen mit SEDC aufgezählt und die sich daraus ergebenden Folgerungen für das anästhesiologische Management in Kursivschrift angeführt.

- Gaumenspalte (falls vorhanden)
 - *Erschwernis bei Intubation möglich*
 - *Bei Malampatti II-III evtl. präoperativ HNO- ärztliches Konsil, evtl. Röntgenaufnahme der HWS in 2 (!)Ebenen*
- Hypoplastischer Dens axis und/oder V.a. atlantoaxiale Instabilität
 - *Präoperative Diagnostik: Seitliche Röntgenaufnahme der Halswirbelsäule, ggf. gehaltene Aufnahmen*
 - *Starke Reklination des Kopfes bei Intubation oder Lagerung vermeiden, da sonst Lähmungen denkbar*
 - *Ggf. bronchoskopische Intubation*
 - *Bei zahnärztlichen, kieferorthopädischen oder HNO-ärztlichen Eingriffen und geplanter nasaler Intubation gilt ausnahmsweise: Nasale Tubusgröße ist nicht gleich trachealer Tubusgröße!*
- Teils erhebliche Skoliose bzw. Kyphoskoliose
 - *Periduralanästhesie vermeiden*
 - *Regionale Blockaden bevorzugen*
 - *Gute Unterpolsterung des Rückens*

- Durch Skoliose erhebliche Reduktion der Lungenvolumina (VC, FRC) möglich
 - *Präoperative Diagnostik: Röntgen Thorax in zwei Ebenen, ggf. Lungenfunktionsuntersuchung*
 - *Längere Präoxygenierung vor Narkoseeinleitung*
 - *Postoperative Hypoxien möglich*
 - *Ausreichende, unbedingt stationäre postoperative Überwachung*

- Kontrakturen Hüften
 - *Gute Lagerung von Steiß, Beinen und Armen*

- Risiko für maligne Hyperthermie laut Literaturangaben erhöht
 - *Triggerfreie Einleitung mit Fentanyl bzw. TIVA mit Disoprivan 2% und Remifentanyl 1mg*
 - *Suxamethoniumchlorid dringend vermeiden, nur im Notfall, nicht depolarisierende Muskelrelaxantien sparsam verwenden, evtl. deutliche Wirkungsverlängerung*

- Gefahr von Druckulzera bei dünner Haut (Hinterkopf, Steiß), Wirbelsäulenveränderungen und/ oder Kontrakturen
 - *Gut gepolsterte Lagerung bei langen Operationen*

Für fachanästhesiologische Rückfragen wenden Sie sich bitte an die:

Anästhesiologische Abteilung der
 Orthopädischen Kinderklinik
 Bernauer Str. 18
 83229 Aschau/Chiemgau

Tel. 08052/1710
 Fax 08052/171200

Wir über uns – Ein Kurzportrait des BKMF e.V.

Der Bundesverband Kleinwüchsige Menschen und ihre Familien (BKMF) e.V. setzt sich seit 1988 als bundesweite Organisation der gesundheitlichen Selbsthilfe für die Interessen kleinwüchsiger Menschen ein.

Die vorrangigen Ziele unserer Arbeit sind die psychosoziale Stärkung kleinwüchsiger Menschen, deren Integration in die Gesellschaft, der Abbau vorhandener Vorurteile und die Bündelung, Systematisierung und Verbreitung kleinwuchsspezifischen Wissens, wobei die „Hilfe zur Selbsthilfe“ das Leitmotiv darstellt.

Wir unterstützen alle Ratsuchenden (Betroffene, Angehörige und Fachleute) durch Information, Beratung und Betreuung, führen Seminare und Tagungen durch, nehmen die gesellschaftliche und politische Interessenvertretung der kleinwüchsigen Menschen wahr und führen Forschungsprojekte durch.

Besser

Klappt´s

Miteinander

Füreinander

Regelmäßige Publikationen, wie unsere Zeitschrift „betrifft kleinwuchs“, diverse Informationsblätter und Fachliteratur sowie Ausstellungen ergänzen diese Aufgaben.

Ein wichtiges Prinzip des BKMF stellt die enge Verzahnung von ehrenamtlicher Tätigkeit in den Landesverbänden, Arbeitsgruppen und Arbeitskreisen sowie der hauptamtlichen Arbeit in der Beratungs- und Geschäftsstelle im Deutschen Zentrum für Kleinwuchsfragen (DZK) dar.

Weitere Informationen zum BKMF und dem DZK finden Sie auf unserer Homepage oder wenden Sie sich bitte direkt an die:

Beratungs-und Geschäftsstelle des BKMF e.V.
im Deutschen Zentrum für Kleinwuchsfragen

Leinestraße 2
28199 Bremen
Tel. 0421/33 61 69-0
Fax 0421/33 61 69-18
info@bkmf.de
www.bkmf.de

Mit freundlicher Unterstützung durch:
Deutsche Angestellten Krankenkasse, Barmer Ersatzkasse, Techniker Krankenkasse, Die Kaufmännische, KKH, Hamburg Münchener Krankenkasse, Hanseatische Krankenkasse, Krankenkasse für Bau- und Holzberufe, KEH Ersatzkasse, Gmünder Ersatzkasse

Selbstverständlich sind in den Gelben Blättern beide Geschlechter inhaltlich einbezogen, auch wenn nur die männliche Form Erwähnung findet.

© BKMF e.V.
Vervielfältigungen, auch auszugsweise, nur mit Genehmigung des Herausgebers.

Bundesverband Kleinwüchsige Menschen und ihre Familien e.V.
Spendenkonto . Sparkasse Bremen
BLZ 290 501 01 . Kto. Nr. 10 15 981

Layout: Gänsewein - www.gaensewein-design.de