



# Kleinwuchs

Gelbe Blätter

Gelbe Blätter

1b

Stand: Dezember 2014

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

Der Bundesverband Kleinwüchsige Menschen und ihre Familien e.V. (BKMF) 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.

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

**Besser  
Klappt's  
Miteinander  
Für einander**

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

Ein wichtiges Prinzip des BKMF e.V. 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 e.V. 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

Eine Auswahl an Gelben Blättern ist auch in englischer Sprache erhältlich.



Mit freundlicher Unterstützung der Techniker Krankenkasse.

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

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 Achondroplasie oder Hypochondroplasie an Ihren Narkosearzt weiterreichen, wenn eine Operation geplant ist. Es ergänzt somit sinnvoll die Informationsblätter Nr. 1a (Achondroplasie) und 2 (Hypochondroplasie) im Rahmen unserer kleinwuchsspezifischen Informationsreihe „Gelbe Blätter“. Im Unterschied zu den übrigen „Gelben Blättern“ wurde hier allerdings bewusst nicht auf die für Laien oft unverständliche medizinische Fachsprache verzichtet, um den behandelnden Narkosearzt mit möglichst präziser fachspezifischer Information zu versorgen.

Die Informationen stellte Herr Dr. E. Speulda zusammen, der als Facharzt für Anästhesie in Vogtareuth bei vielen kleinwüchsigen Kindern Narkosen durchgeführt hat. Eine Kontaktaufnahme ist über die Beratungs- und Geschäftsstelle des BKMF e.V. möglich. Frau Dr. N. Vaupel ergänzte und unterstützte bei der Ausarbeitung.

Ihre  
Patricia Carl, Vorsitzende des BKMF e.V.

## Themenbereiche der Gelben Blätter

Skelettdysplasien .....	1 - 7
Übrige Kleinwuchsformen .....	11 - 16
Weitergehende Informationen	
Medizinisch-therapeutische Aspekte ....	21 - 24
Therapeutische Aspekte .....	26
Psychologische Aspekte .....	29 - 31
Sozialrechtliche Aspekte .....	34 - 36

## Narkose bei Achondroplasie und Hypochondroplasie

### Vorbemerkung

Der Narkosearzt ist 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 die Achondroplasie und die Hypochondroplasie sehr selten sind, können nur wenige Narkoseärzte 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 gefährlich ist. Jedoch sind aufgrund der anatomischen Gegebenheiten bestimmte personelle und technische Vorkehrungen notwendig. Dieses betrifft vor allem die postoperative Phase.

Dieses Merkblatt kann für die behandelnden Ärzte sinnvoll durch das Gelbe Blatt Nr. 1a „Achondroplasie“ bzw. Nr. 2 „Hypochondroplasie“ ergänzt werden.

Literaturangaben zur Anästhesie finden sich unter [www.orphananesthesia.eu](http://www.orphananesthesia.eu)

Layout: Gänsewein - [www.gaensewein-design.de](http://www.gaensewein-design.de)

### Generelle Empfehlungen bei Achondroplasie und Hypochondroplasie

- Ambulante Operationen und Sedierungen sollten nur nach sorgfältiger Abwägung von Nutzen und Risiko durchgeführt werden. Atemwegsverlegungen bedingt durch die anatomischen Verhältnisse in Kombination mit vermehrter Salivation können zu postoperativen Atemstillständen mit fatalen Folgen führen. Dies kann auch dann eintreten, wenn vermeintlich kein Überhang an Sedativa, Narkotika oder Morphinen besteht und trifft auch auf Sedierungen zu (z.B. im Rahmen einer MRT-Untersuchung).
- Peridural- oder Spinalanästhesien dürfen nur durchgeführt werden, wenn die Folgen einer hohen Ausbreitung des Lokalanästhetikums keinen Schaden für den Patienten bedeuten (enger Spinalkanal). Weiterhin sollte eine neurochirurgische Versorgung einer spinalen Kompression im Notfall gewährleistet sein. Dies gilt vor allem für die Anlage von Periduralanästhesien im Kreissaal und bei Sectio (z.B. Sectiobereitschaft bei Anlage einer Periduralanästhesie im Kreissaal).
- Regionale Blockaden sollten bevorzugt werden (Femoralblock, Tibialblock, Plexusanästhesie, auch Kaudalblock bis 40 kg). Aufgrund der besonderen Anatomie muss mit Schwierigkeiten bei der Anlage oder mit einem Versagen der Regionalanästhesie gerechnet werden.

Alle Intubationshilfen (Bronchoskop, Larynxmaske, Videolaryngoskop) müssen sowohl bei einer Vollnarkose als auch bei einer Sedierung vorgehalten werden.

- Die Hypochondroplasie ist der Achondroplasie ähnlich, viele Merkmale sind aber weniger stark ausgebildet. Insbesondere ist die Form des Schädels weitgehend unauffällig, so dass es weniger Schwierigkeiten bei der Intubation gibt. Auch haben muskuläre Hypotonie und deren Folgen ein geringeres Ausmaß. Hingegen sind die anatomischen Auffälligkeiten der Wirbelsäule grundsätzlich vergleichbar, wenn auch leichter.

### Besonderheiten der Narkoseführung

#### 1. Schwierigkeiten bei der Intubation

- Es besteht eine Neigung zu Infekten der oberen Atemwege, häufig mit starker Verschleimung.
  - Präoperativ sollte unbedingt Infektfreiheit sichergestellt werden
- Durch hypoplastische Schädelbasis und Maxilla sowie kleiner Mundöffnung mit engem Zahnreihenbesatz
  - ggf. reduzierter Kieferöffnungswinkel
- Die im Verhältnis große Zunge kann die Mundhöhle nahezu vollständig ausfüllen
- Bei vermehrtem lymphatischem Gewebe, adenoiden Wucherungen, und Tonsillenhyperplasie
  - sowohl Intubation als auch Maskenbeatmung können erschwert sein
- Hypoplastische Nase mit engen Nasengängen.
- Gefahr einer Foramen-Magnum-Stenose und evtl. zervikale Instabilität
  - Hyperextension der HWS bei der Intubation strikt vermeiden

#### 2. Probleme der Narkoseführung

- Muskuläre Hypotonie, v.a. in den ersten drei Lebensjahren
  - muskelrelaxierende Medikamente (einschl. Diazepam) möglichst ganz vermeiden, postoperative Hypopnoe möglich.
  - Nicht depolarisierende Muskelrelaxantien sollten sparsam verwendet werden, evtl. deutliche Wirkungsverlängerung
- Das Risiko für maligne Hyperthermie ist laut Literaturangaben nicht erhöht. Es finden sich jedoch einzelne Fallbeschreibungen, wobei das Zusammentreffen von Achondroplasie und maligner Hyperthermie auch zufällig sein kann. Eine triggerfreie Anästhesie sollte angestrebt werden.
  - Suxamethoniumchlorid sollte dringend vermieden, nur im Notfall gegeben werden.
- Neigung zu Hypersalivation
  - intraoperativ sollte immer Atropin gegeben, immer ein Antiemetikum verwendet werden.
- Relativ großer Fettanteil am Körpergewicht
  - verlängerte Halbwertszeit aller lipophilen, z.B. muskelrelaxierenden Substanzen

#### 3. Postoperative Phase

- Ggf. postoperativ Extubationsphase bis zur Rückkehr des Schluckreflexes verlängert
  - Ggf. lange Verweildauer im Aufwachraum unter der Beachtung der anatomischen und physiologischen Besonderheiten (Hypersalivation, große Zunge)
- Enges Foramen magnum, teils mit (unerkannter) Kompression des Spinalkanals
  - Nächtliche und v.a. auch postoperative Apnoen möglich daher: Ausreichende Überwachung in den ersten Nächten nach der Operation sicherstellen (Pulsoximetrie)

#### 4. Lagerung

- Gibbus in den ersten Lebensjahren möglich
  - gute Unterpolsterung des thorakolumbalen Übergangs
- Kontrakturen von Hüften und Ellbogen
  - gute Lagerung von Steiß, Beinen und Armen
- Gefahr von Druckulzera bei dünner Haut (Hinterkopf, Steiß), Wirbelsäulenveränderungen und / oder Kontrakturen
  - gut gepolsterte Lagerung bei langen Operationen

Wir geben Unterstützung und klären auf. Wir forschen, informieren, beraten und begleiten. Wir sind für Sie da.