

orphan^anesthesia

Anästhesie bei Patienten mit seltenen Erkrankungen

Tino Münster

muenster@kfa.imed.uni-erlangen.de



FRIEDRICH-ALEXANDER
UNIVERSITÄT
ERLANGEN-NÜRNBERG
MEDIZINISCHE FAKULTÄT



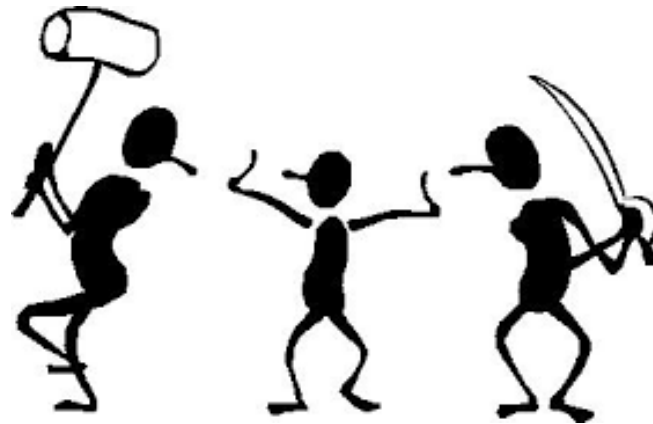
Universitätsklinikum
Erlangen

200
Jahre seit 1815



Interessenskonflikte

- Interesse an Konflikten



- Consultant für Masimo

- Forschungskoperationen mit Dräger



Was kann ich nicht

- Einen Zaubertrank mixen
- Ein Geheimrezept vermitteln



Was möchte ich

- Seltene Erkrankungen definieren
- Risiko benennen
- Quiz veranstalten
- Eine Systematik einführen
- Einen Fall besprechen
- Anforderungen stellen
- Ein Projekt vorstellen





Wo liegt das Problem?

- Der Experte ist nicht der Behandler
- Behandler ist kein Experte
- Es gibt keinen Experten
 - Notfallbehandlung außerhalb eines Zentrums
 - Krankheitsexperte meist kein Anästhesist
 - Zu viele seltene Erkrankungen für das Fachgebiet Anästhesie
 - Behandlung zu ungünstigen Zeiten
 - Die Erkrankung ist zu selten



Wo liegt das Problem?

- Selten – wenig Fälle, wenig Erfahrung
- Evidence – meist nur Fallberichte
- Risiko – hohes krankheitsbedingtes Risiko
– hohes behandlerbedingtes Risiko
- Unsicherheit
- Wissensbeschaffung



- Männlich, 14 Jahre
- **Bekannte** Muskeldystrophie Becker
- Kleiner Eingriff am Finger
- postoperativ: Herzstillstand, Tod

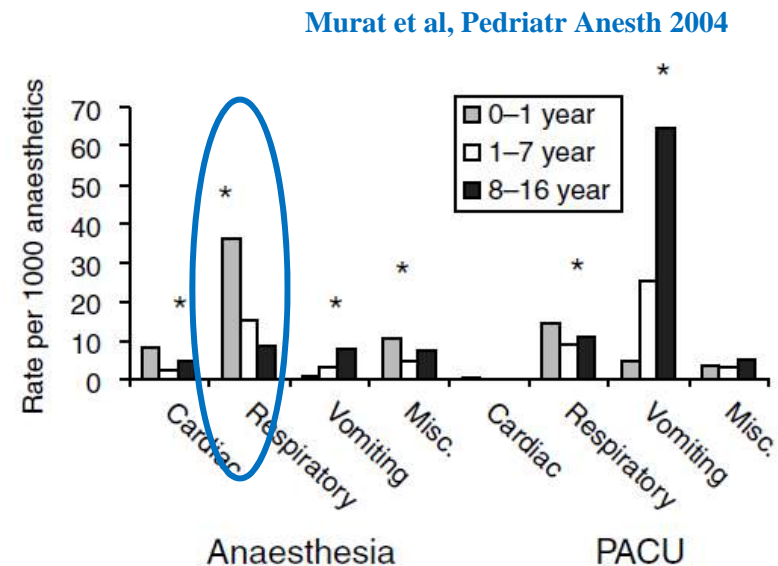




Wichtige Gruppen seltener Erkrankungen

■ Kraniofasziale Dismorphien

- Schwieriger Atemweg



■ Neuromuskuläre Erkrankungen

■ Abweichender Metabolismus



Syndrome mit kraniofaszialen Dysmorphien

- Von der Norm abweichende morphologische Unverhältnismäßigkeiten von Kopf und Gesicht
 - Schädel: Mikro- Makrozephalie
 - Mund: Makroglossie, Chisis
 - Kinn: Mikro-, Retro-, Prognathie
- Ursache auch genetische Selektion

*„Bella gerant alii, tu felix Austria nibe
Nam quae Mars aliis, dat tibi diva Venus*







Pierre-Robin-Sequenz



- 1:8.000 bis 1:30.000
- Hypoplasie der Mandibula, Glossoptosis und hoher Gaumen
- Häufig Gaumenspalte
- Postnatal Stridor und Hypoxie
- Schwierige laryngoskopische Intubation





Franceschetti (Treacher-Collins-) Syndrom



- 1:50000
- Fehlbildung des äußeren Gehörgangs
- Fehlbildungen des Augenlides
- Hypoplasie von Maxilla und Mandibula
- Auf Grund der Mandibulahypoplasie keine laryngoskopische Intubation möglich





Goldenhar-Syndrom

(Oculo-auriculo-vertebrale Dysplasie)

- Hemifaziale Fehlbildungen
- Fehlbildung der Ohren
- Mandibuläre Hypoplasie
- Schwierige (und oft traumatische) laryngoskopische Intubation)





Mucopolysaccharidose (MPS II / M. Hunter)



- Speicherung von Mukopolysacchariden in verschiedene Gewebe
 - Knochendysplasie
 - Hepatosplenomegalie
 - Geistige Retardierung
- Dicke Zunge und Steifheit der Gelenke
- Compromised airway



Nebenbemerkung

Russo SG et al. *Anaesthesist* 2012 · 61:1017–1026

Aziz MF et al. *Anesthesiology* 2011; 114: 34–41

Walker RWM: *Paediatr Anaesth* 2000; 10:53-58

Leitthema

Anaesthesist 2012 · 61:1017–1026
DOI 10.1007/s00101-012-2110-5
Online publiziert: 13. Dezember 2012
© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2012

Redaktion

B. Zwißler, München

Zusatzmaterial online

Dieser Beitrag enthält zusätzlich eine englische Fassung.
Dieses Supplemental finden Sie unter:
dx.doi.org/10.1007/s00101-012-2110-5

S.G. Russo¹ · M. Weiss² · C. Eich³

¹ Zentrum Anaesthesiologie, Rettungs- und Intensivmedizin, Universitätsmedizin Göttingen

² Anästhesieabteilung, Universitäts-Kinderkliniken, Zürich

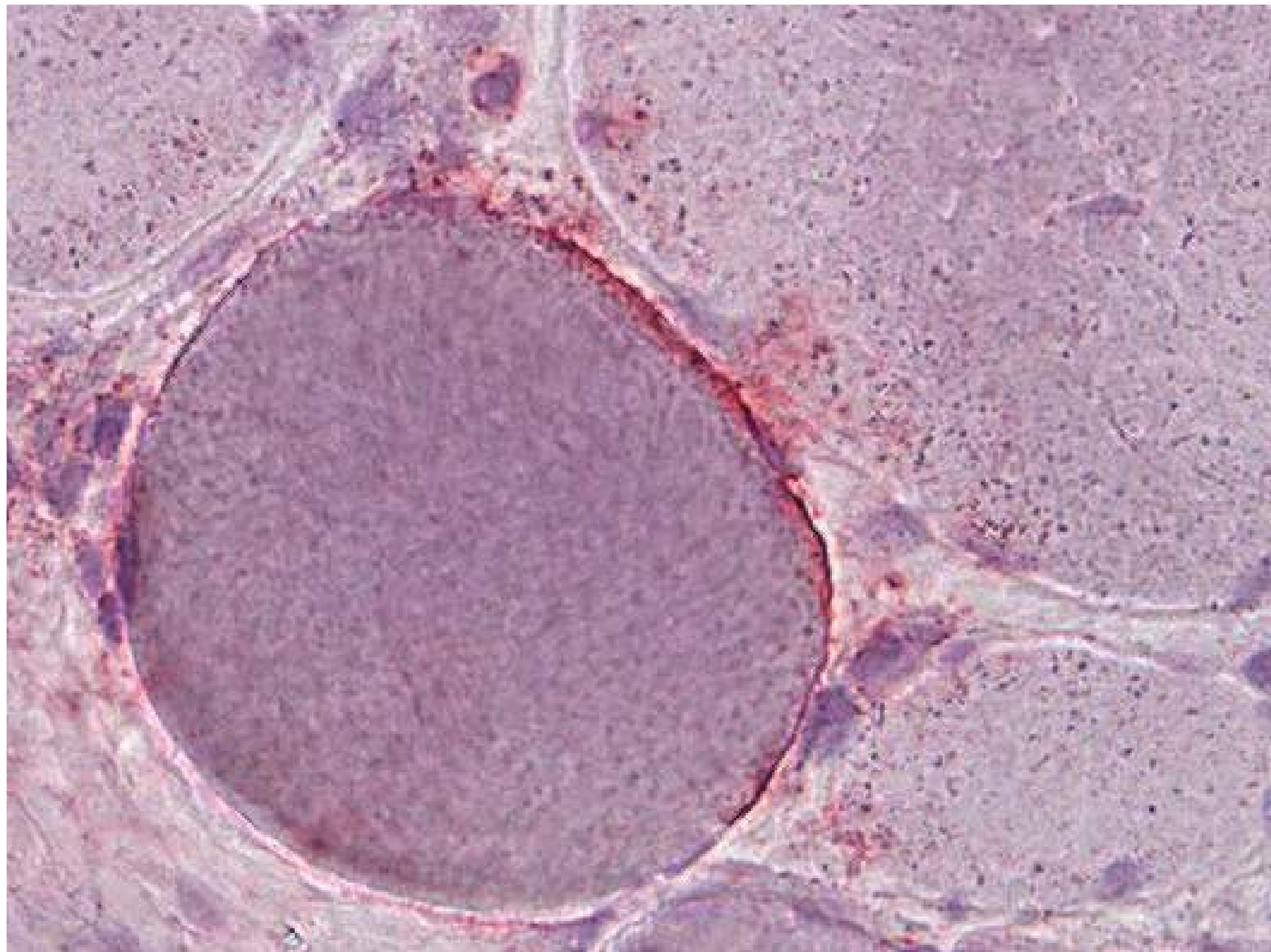
³ Abteilung Anästhesie, Kinderintensiv- und Notfallmedizin, Kinder- und Jugendkrankenhaus auf der Bult, Hannover

Videolaryngoskopie olé!

Direkte und flexible
Intubationsverfahren ade?

- Videolaryngoskopie bei Patienten mit schwierigem Atemweg ist nicht immer erfolgreich
- Goldstandard bleibt die Fieberoptik





Neuromuskuläre Erkrankungen

“The category of neuromuscular disorders includes those affecting all major components of the motor unit: motor neuron, peripheral nerve, neuromuscular junction and muscle.”

Ronald D. Miller, Anesthesia 3rd edition

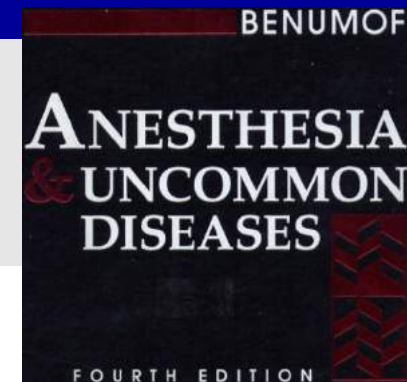
Klinik:

Als gemeinsames klinisches Kardinalsymptom zeigen alle Patienten eine mehr oder minder ausgeprägte

Muskelschwäche.



Neuromuskuläre Erkrankungen



Neurologic Diseases

*Douglas G. Martz, Jr., M.D.,
David L. Schreiber, M.D.,
and M. Jane Matjasko, M.D.*

I. BASAL GANGLIA DISORDERS

- A. NEUROANATOMIC AND NEUROPHYSIOLOGIC CONSIDERATIONS
- B. CLINICAL MANIFESTATIONS
- C. SYDENHAM'S CHOREA
- D. HUNTINGTON'S CHOREA
- E. SPASMODIC TORTICOLLIS
- F. TORSION DYSTONIA
- G. PARKINSON'S DISEASE
- H. ANESTHETIC CONSIDERATIONS

II. MOTOR NEURON DEGENERATION

- A. AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS
- B. SPINAL MUSCULAR ATROPHY
 - 1. Anesthetic Management
- C. FRIEDREICH'S ATAXIA
- D. GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME

III. GENETICALLY DETERMINED POLYNEUROPATHIES

IV. ABNORMALITIES OF CEREBROSPINAL FLUID PATHWAYS

- A. CEREBROSPINAL FLUID PHYSIOLOGY
- B. HYDROCEPHALUS
- C. NORMAL-PRESSURE HYDROCEPHALUS
- D. PSEUDOTUMOR CEREBRI
- E. SYRINGOMYELIA AND SYRINGOBULBIA

V. SPINAL CORD INJURY

- A. ACUTE SPINAL CORD INJURY
 - 1. Preoperative Evaluation
 - 2. Intraoperative Management
 - 3. Postoperative Care
 - 4. Pediatric and Elderly Patients
- B. CHRONIC SPINAL CORD INJURY
- C. AUTONOMIC HYPERREFLEXIA

VI. DEMYELINATING DISEASE

- A. MULTIPLE SCLEROSIS
 - 1. Anesthetic Management

VII. NEUROECTODERMAL DISORDERS

- A. NEUROFIBROMATOSIS
- B. VON HIPPEL-LINDAU DISEASE
- C. STURGE-WEBER DISEASE AND TUBEROUS SCLEROSIS

VIII. MUCOPOLYSACCHARIDOSES

IX. DYSAUTONOMIA

- A. CONGENITAL DYSAUTONOMIA
 - 1. Anesthetic Management
- B. SHY-DRAGER SYNDROME AND IDIOPATHIC AUTONOMIC DYSFUNCTION

X. KLIPPEL-FEIL SYNDROME

XI. ARNOLD-CHIARI MALFORMATION

XII. NEUROLOGIC MANIFESTATIONS OF HUMAN IMMUNODEFICIENCY VIRUS INFECTION

XIII. UNUSUAL CEREBROVASCULAR DISEASES

- A. INTRACRANIAL ANEURYSMS
 - 1. Multiple Aneurysms
 - 2. Giant Aneurysms
 - 3. Vein of Galen Aneurysms
- B. CAROTID CAVERNOUS FISTULAS



Neuromuskuläre Erkrankungen

Muscle Diseases

Jordan D. Miller
Harvey Rosenbaum

I. INTRODUCTION

II. MUSCULAR DYSTROPHIES

- A. DYSTROPHINOPATHIES
- B. DUCHENNE'S DYSTROPHY
- C. BECKER'S DYSTROPHY
- D. EMERY-DREIFUSS DYSTROPHY
- E. RIGID SPINE SYNDROME
- F. FACIOSCAPULOHUMERAL (LANDOUZY-DEJERINE) MUSCULAR DYSTROPHY
- G. LIMB GIRDLE DYSTROPHY
- H. DISTAL MYOPATHIES

- I. OCULOPHARYNGEAL MUSCULAR DYSTROPHY
- J. CONGENITAL MUSCULAR DYSTROPHY

III. MYOTONIAS

- A. MYOTONIC MUSCULAR DYSTROPHY
- B. MYOTONIA CONGENITA
- C. PARAMYOTONIA CONGENITA AND MYOTONIA FLUCTUANS

IV. FAMILIAL PERIODIC PARALYSIS

- A. HYPOKALEMIC PERIODIC PARALYSIS
- B. HYPERKALEMIC PERIODIC PARALYSIS
- C. NORMOKALEMIC PERIODIC PARALYSIS

V. ENDOCRINE MYOPATHIES

- A. GLUCOCORTICOID EXCESS
- B. INTENSIVE CARE UNIT MYOPATHY, NEUROMUSCULAR SYNDROMES
- C. HYPERTHYROIDISM
- D. HYPOTHYROIDISM
- E. HYPERPARATHYROIDISM
- F. HYPOPARATHYROIDISM
- G. ADRENAL INSUFFICIENCY
- H. ACROMEGALY
- I. DIABETES MELLITUS
- J. HYPOPHOSPHATEMIA

I. CORI'S TYPE IX—DEFICIENT HEPATIC PHOSPHORYLASE-KINASE ACTIVITY WITH PREDOMINANT HEPATOMEGALY

J. CORI'S TYPE X—DEFICIENT CYCLIC 3',5'-ADENOSINE MONOPHOSPHATE-DEPENDENT KINASE

BLOCKS IN GLYCOLYSIS

- A. PHOSPHOHEXOSOMERASE DEFICIENCY
- B. PHOSPHOGLYCERATE KINASE DEFICIENCY
- C. PHOSPHOGLYCERATE MUTASE DEFICIENCY
- D. LACTIC DEHYDROGENASE DEFICIENCY

MYOADENYLATE DEAMINASE DEFICIENCY

MYOSITIS OSSIFICANS PROGRESSIVA

MITOCHONDRIAL MYOPATHIES

- A. KEARNS-SAYRE SYNDROME, SPORADIC PROGRESSIVE EXTERNAL OPHTHALMOPLÉGIA, "OPHTHALMOPLÉGIA PLUS"
- B. MYOCLONIC EPILEPSY WITH RAGGED RED FIBERS
- C. MYOPATHY, ENCEPHALOPATHY, LACTIC ACIDOSIS, AND STROKE
- D. LEIGH'S SYNDROME (SUBACUTE NECROTIZING ENCEPHALOMYELOPATHY)

DEFECTS OF OXIDATIVE PHOSPHORYLATION

- A. LUFT'S DISEASE
- B. COMPLEX I—REDUCED NICOTINAMIDE ADENINE DINUCLEOTIDE-COENZYME Q REDUCTASE DEFECT
- C. COMPLEX II—SUCCINATE-COENZYME Q REDUCTASE DEFECT
- D. COENZYME Q DEFICIENCY
- E. COMPLEX III—REDUCED COENZYME Q-CYTOCHROME C REDUCTASE DEFECT
- F. COMPLEX IV—CYTOCHROME OXIDASE DEFICIENCY
- G. COMPLEX V—MITOCHONDRIAL ADENOSINE TRIPHOSPHATASE DEFICIENCY

LIPID MYOPATHIES

- A. CARNITINE DEFICIENCY
- B. SECONDARY CARNITINE DEFICIENCY
 - 1. Long-Chain Acyl-Coenzyme A Dehydrogenase Deficiency
 - 2. Medium-Chain Acyl-Coenzyme A Dehydrogenase Deficiency
 - 3. Short-Chain Acyl-Coenzyme A Dehydrogenase Deficiency
 - 4. Multiple Acyl-Coenzyme A Dehydrogenase Deficiency
- C. CARNITINE PALMITOYLTRANSFERASE DEFICIENCY

XIII. CONGENITAL MYOPATHIES

- A. CENTRAL CORE DISEASE
- B. MULTICORE MYOPATHY
- C. NEMALINE MYOPATHY
- D. CENTRONUCLEAR (MYOTUBULAR) MYOPATHY
- E. FINGERPRINT BODY MYOPATHY

XIV. INFLAMMATORY MYOPATHIES AND "OVERLAP" SYNDROMES

- A. DERMATOMYOSITIS
- B. ADULT DERMATOMYOSITIS AND POLYMYOSITIS
- C. OVERLAP SYNDROMES
- D. INCLUSION BODY MYOSITIS
- E. VASCULITIDES
- F. GRAFT-VERSUS-HOST DISEASE

XV. INFECTIOUS DISEASES

- A. MYOPATHY OF HUMAN IMMUNODEFICIENCY VIRUS TYPE 1
- B. INFLUENZA VIRUS AND OTHER VIRUSES
- C. HELMINTHIC INFECTIONS: TRICHINOSIS AND ECHINOCOCCOSIS
- D. BACTERIAL INFECTIONS

XVI. MYOPATHY DUE TO DRUGS OR TOXINS

- A. NECROTIZING MYOPATHY AND ANTIHYPERLIPIDEMIA DRUGS
- B. ϵ -AMINOCAPROIC ACID (AMICAR) MYOPATHY

C. ORGANOPHOSPHATE POISONING

D. ENVENOMATION: SNAKE, SPIDER, AND WASP VENOMS

E. HYPOKALEMIC MYOPATHY

F. LABETALOL MYOPATHY

G. DRUG-INDUCED LYSOSOMAL STORAGE MYOPATHY

H. EMETINE INTOXICATION

I. ANTIMICROTUBULAR MYOPATHY

J. HYPERVITAMINOSIS E

K. TOXIN-INDUCED INFLAMMATORY MYOPATHY

L. SUBSTANCE ABUSE MYOPATHY

M. ALCOHOL-ASSOCIATED MYOPATHIES

XVII. MYOGLOBINURIA

XVIII. MALIGNANT HYPERTHERMIA AND DRUG-INDUCED TRISMUS

- A. CLINICAL FEATURES OF MALIGNANT HYPERTHERMIA
- B. PATHOGENESIS OF MALIGNANT HYPERTHERMIA
- C. DIAGNOSIS OF MALIGNANT HYPERTHERMIA
- D. MOLECULAR GENETICS AND MALIGNANT HYPERTHERMIA
- E. DISEASES RELATED TO MALIGNANT HYPERTHERMIA
- F. TREATMENT OF MALIGNANT HYPERTHERMIA
- G. COUNSELING OF PATIENTS WITH MALIGNANT HYPERTHERMIA SUSCEPTIBILITY
- H. ELECTIVE ANESTHESIA FOR PATIENTS WITH MALIGNANT HYPERTHERMIA SUSCEPTIBILITY
- I. DRUG-INDUCED TRISMUS
- J. DANTROLENE: CLINICAL USE AND PHARMACOLOGY
- K. PREPLANNED THERAPEUTIC REGIMEN FOR MALIGNANT HYPERTHERMIA

XIX. NEUROLEPTIC MALIGNANT SYNDROME AND LETHAL CATATONIA

XX. MYASTHENIC SYNDROMES

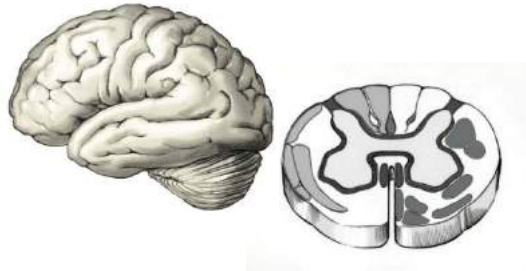
- A. MYASTHENIA GRAVIS
- B. EATON-LAMBERT SYNDROME
- C. OTHER MYASTHENIC SYNDROMES



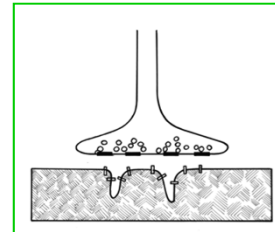


Einteilung

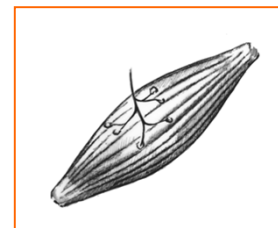
Präjunktuonal



Junktional



Postjunktional



Neuron

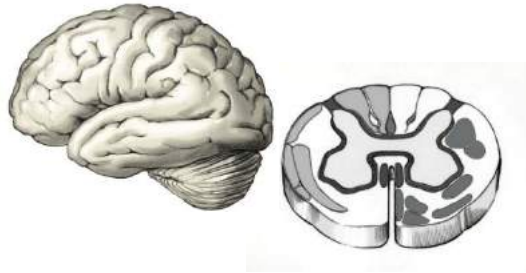


Myozyt

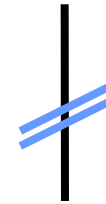


Einteilung

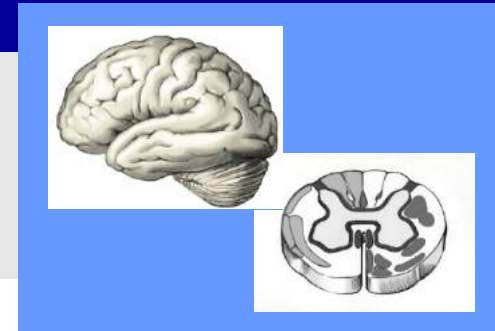
Präjunktionale



Neuron



Präjunktionale Erkrankungen



Probleme:

■ Denervation von Muskeln

Erkrankungen des Motorneurons

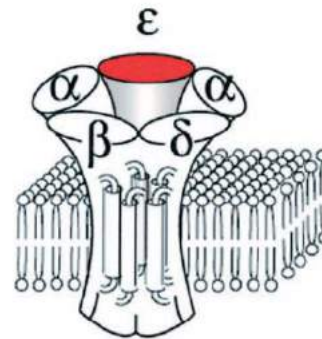
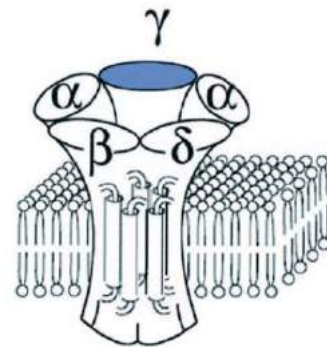
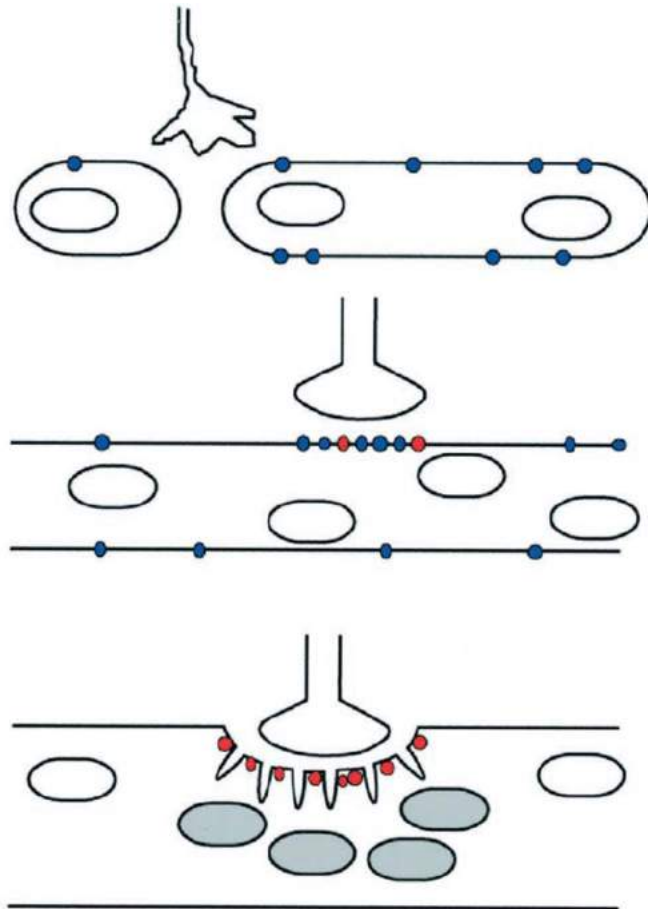
- Amyotrophe Lateralsklerose
- Spinale Muskelatrophie
- Friedreich's Ataxie

Periphere Neuropathien

- Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung
- Guillain-Barre-Syndrom



Neuromotorische Einheit - Synaptogenese



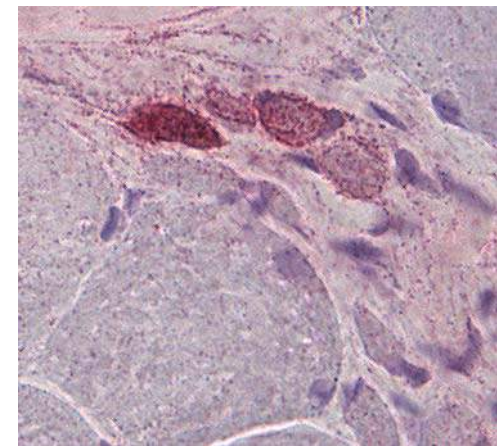
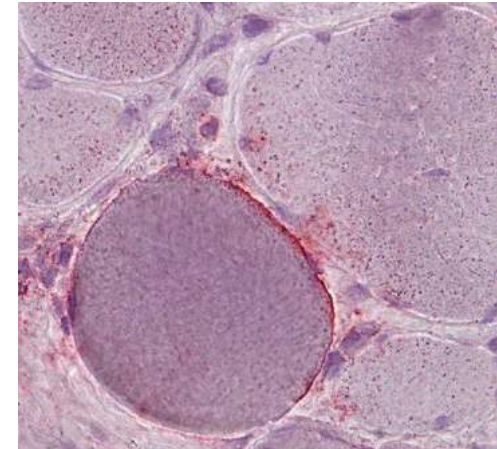
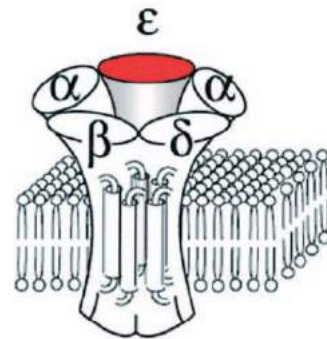
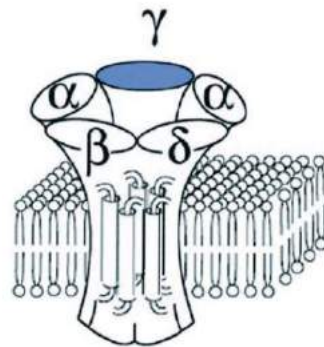
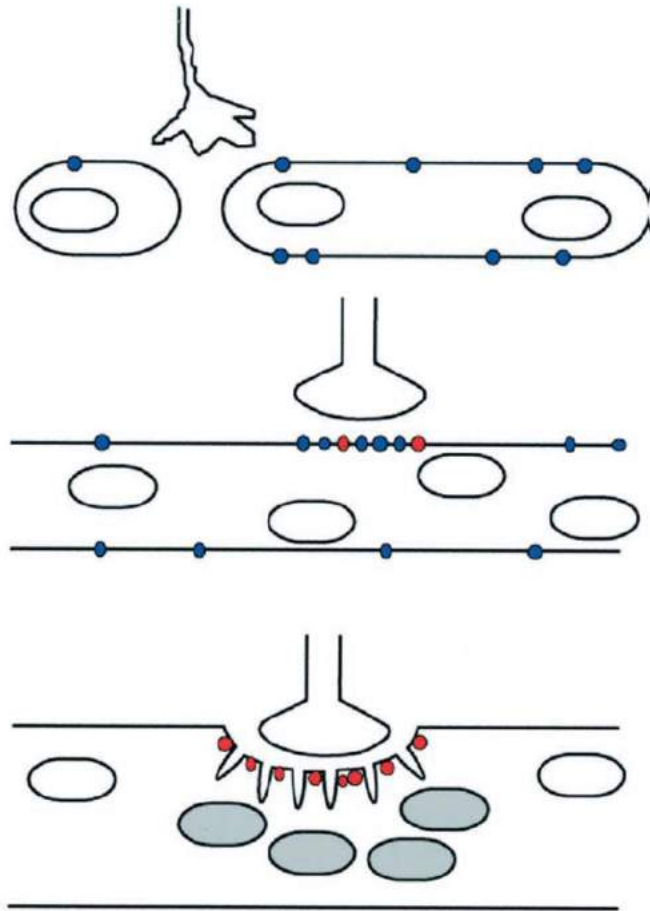
Denervierung
Regeneration

- Upregulation der nAChR
- extrajunktionale fetale nAChR

Naguib et al, Anesthesiology 96(1): 202-31



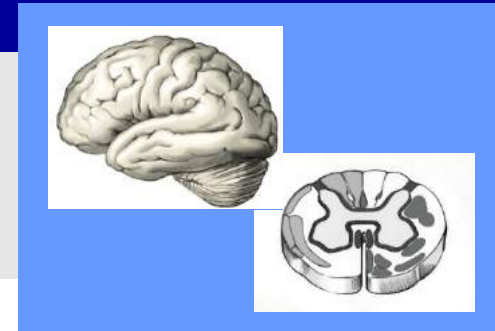
Neuromotorische Einheit - Synaptogenese



Naguib et al, Anesthesiology 96(1): 202-31



Präjunktionale Erkrankungen



Probleme:

- Denervation von Muskeln
- Beteiligung des Zwerchfells
- Beteiligung kranialer Nerven
- Kardiovaskuläre Beteiligung (Reizleitung)

Erkrankungen des Motorneurons

- Amyotrophe Lateralsklerose
- Spinale Muskelatrophie
- Friedreich's Ataxie

Periphere Neuropathien

- Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung
- Guillain-Barre-Syndrom



Präjunktionale Erkrankungen



Risiken:

- Succinylcholin-induzierte Hyperkaliämie
- Respiratorische Insuffizienz
- Aspiration
- Arrhythmien



Präjunktionale Erkrankungen



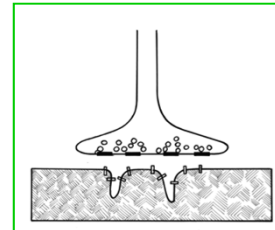
Anästhesie:

- ✓ Kein Succinylcholin
- ✓ Empfindlichkeit gegenüber nicht depolarisierenden Muskelrelaxantien verändert
- ✓ TIVA und volatile Anästhetika sind möglich
- ? Lachgas

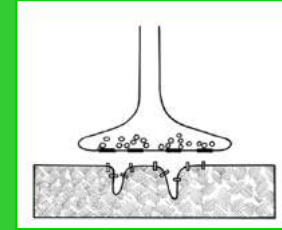


Einteilung

Junktional



Junktionale Erkrankungen



Neuromuskuläre Endplatte

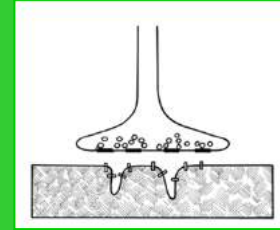
- Myasthenia gravis
- Lambert-Eaton-Syndrom

Probleme:

- Generalisierte Muskelschwäche
- Verminderung nikotinerger AchR
- Beteiligung des Zwerchfells
- Beteiligung kranialer Nerven



Junktionale Erkrankungen

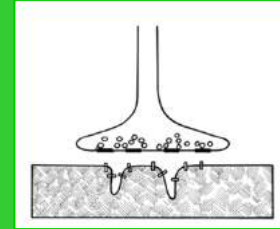


Risiken:

- Respiratorische Insuffizienz
- Myasthene Krise (Stress, Medikamente, Infektionen)
- Cholinerge Krise (durch Cholinesteraseinhibitoren)



Junktionale Erkrankungen



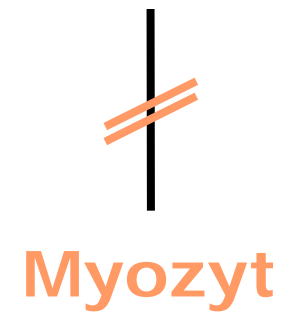
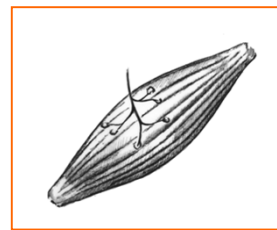
Anästhesie:

- ✓ TIVA und volatile Anästhetika sind möglich
- ✓ Succinylcholin kann (soll) verwendet werden
- ! CAVE: nicht depolarisierende Muskelrelaxantien
- ! CAVE: Cholinesterasehemmer



Einteilung

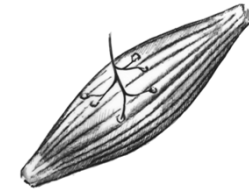
Postjunctional



Myozyt



Postjunktionale Erkrankungen

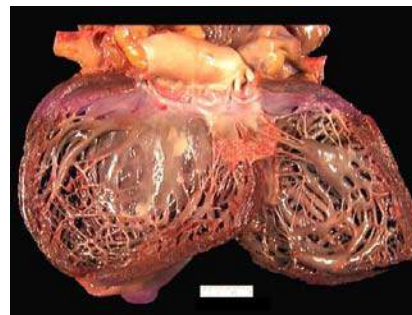


Probleme:

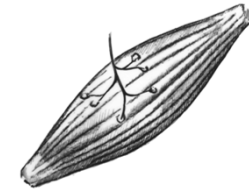
- Veränderte Muskelzellstruktur
- Funktionelle Denervierung
- Eingeschränkte respiratorische Reserven
- Kardiale Beteiligung

Kongenitale Myopathien

- Central Core Erkrankung
- ### Metabolische Myopathien
- ### Muskeldystrophien
- Muskeldystrophie Duchenne



Postjunktionale Erkrankungen

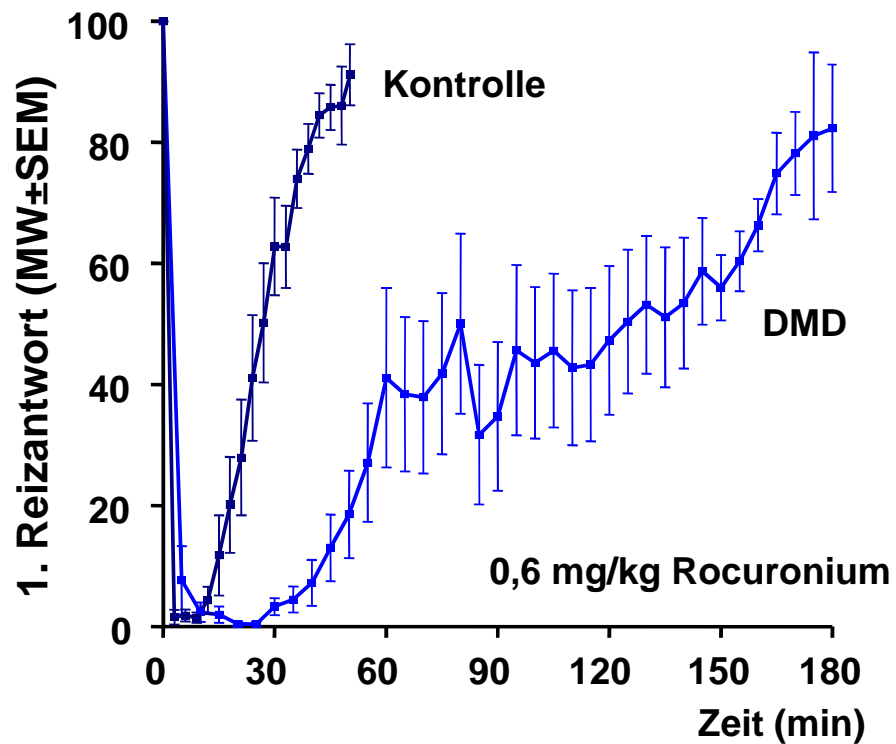


Risiken:

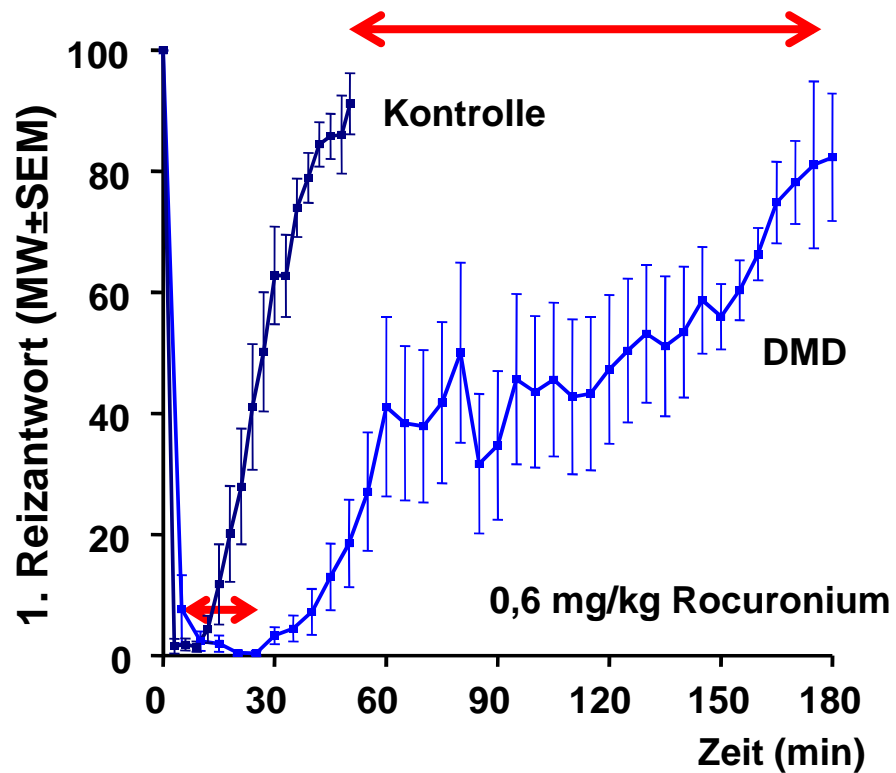
- Succinylcholin-induzierte Hyperkaliämie
- Rhabdomyolysen durch volatile Anästhetika
- Kardiale und respiratorische Dekompensation
- Wirkung nicht depolarisierender Muskelrelaxantien



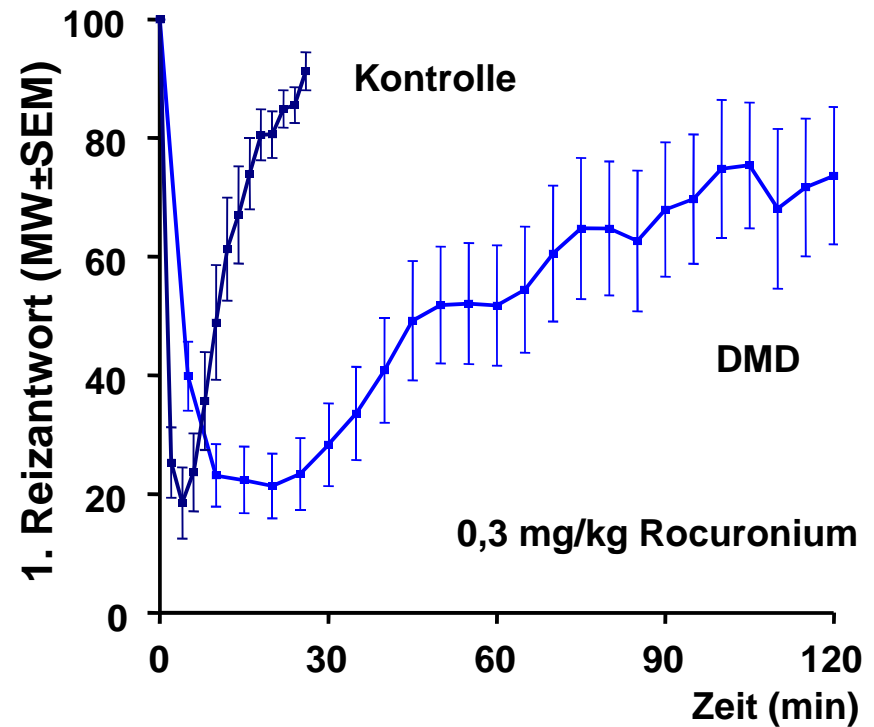
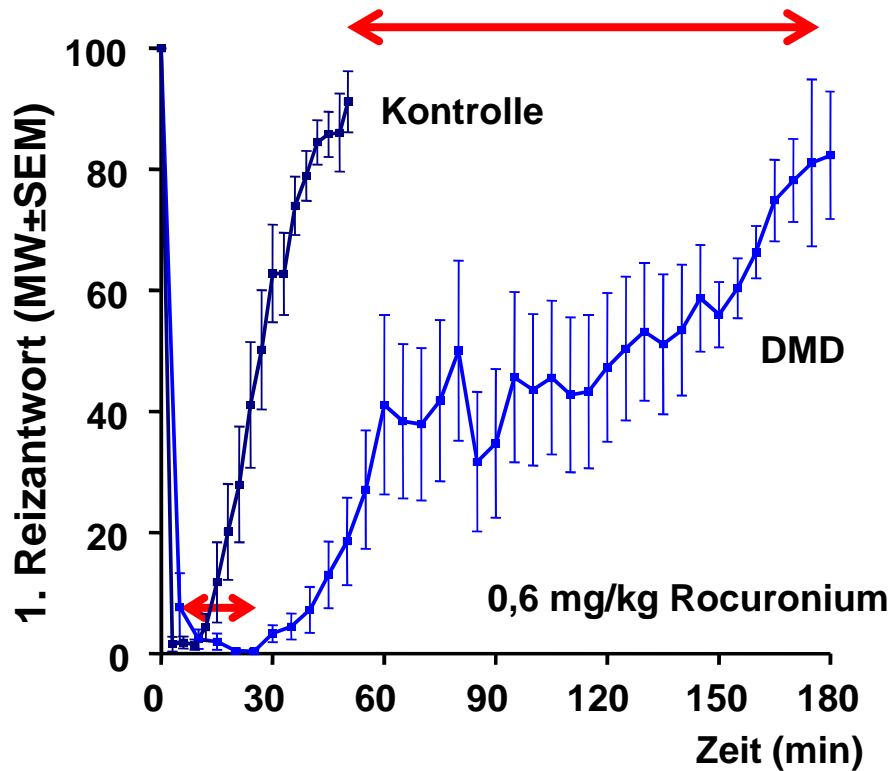
Ergebnisse: Neuromuskuläre Blockade



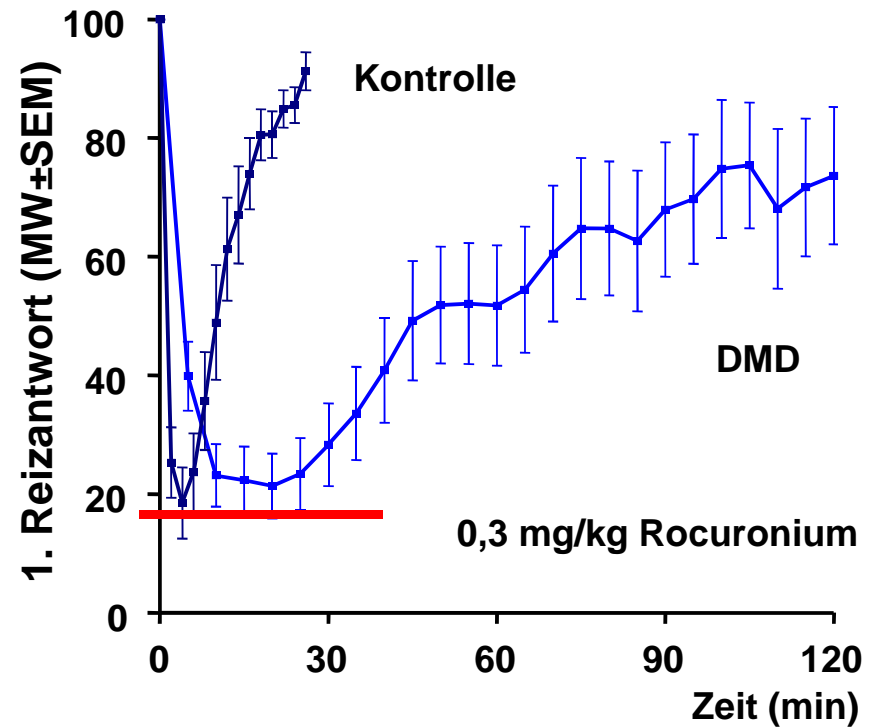
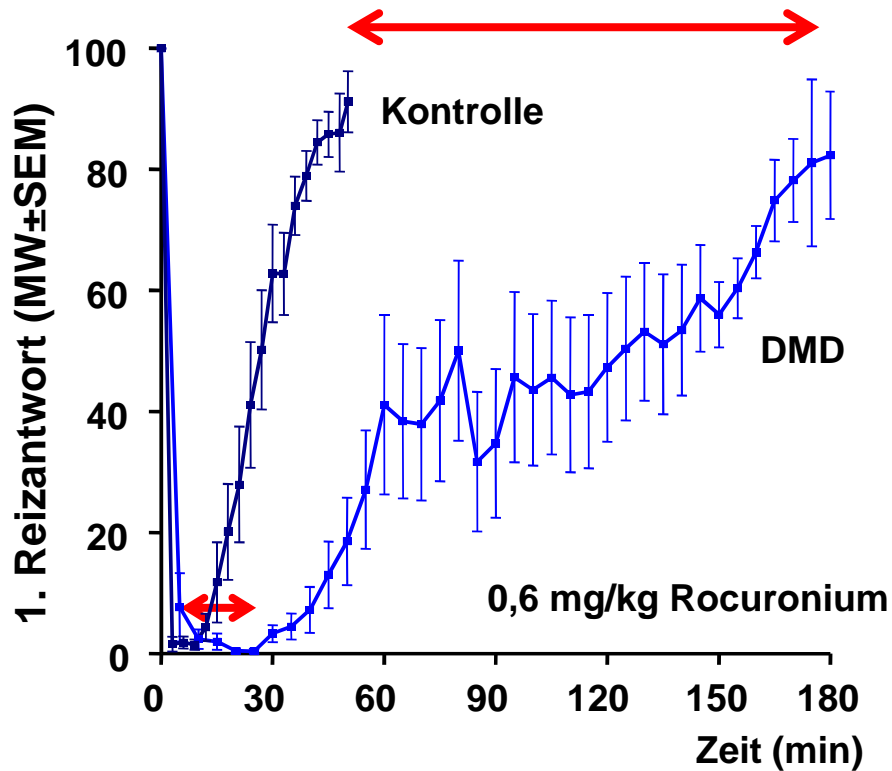
Ergebnisse: Neuromuskuläre Blockade



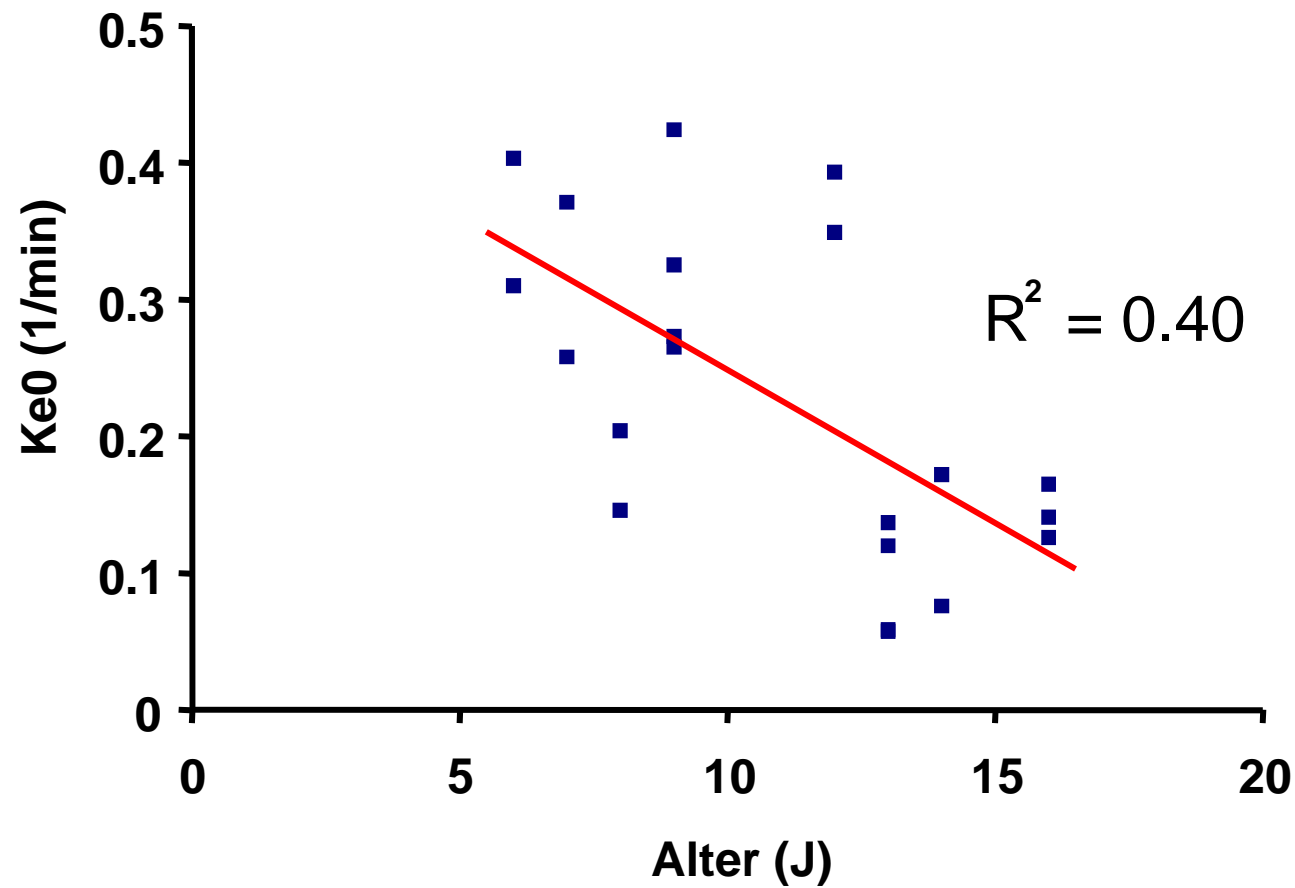
Ergebnisse: Neuromuskuläre Blockade



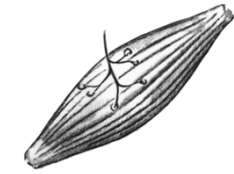
Ergebnisse: Neuromuskuläre Blockade



Altersabhängigkeit (Mivacurium)



Postjunktionale Erkrankungen



Anästhesie:

- ✓ Keine Dosisreduktion der depol. Muskelrelaxantien
- ✓ Monitoring der neuromuskulären Blockade
- ✓ Kein Succinylcholin
- ✓ Keine volatilen Anästhetika → ? TIVA
- Kardiale Evaluation
- Hypothermie vermeiden



- Männlich, 14 Jahre
 - **Bekannte** Muskeldystrophie Becker
 - Kleiner Eingriff am Finger
 - postoperativ: Herzstillstand, Tod
-
- **Keine** präoperativen Befunde
 - **Desflurane** als Anästhetikum



Narkosen sind sicher – Muskeldystrophie Duchenne

- 2000-2005: 232 Narkosen bei 187 Patienten ohne Zwischenfall
 - keine volatilen Anästhetika → Rhabdomyolyse
 - kein Succinylcholin → Hyperkalämie
 - kein Lachgas → Kardiomyopathie



- ! 8% schwierige Intubationen
- ! Alter bei Diagnose 5 Jahre



Problem: postoperative Überwachung

? Ambulante OP oder Intensivstation

! Keine Daten ↔ Keine Empfehlung

■ Klinik, Patient, Operation

+ Spezifische Besonderheiten der NME

= CMT + periphere OP → ambulant ✓

= DMD (jung) + Blinddarm → stationär ✓

= MG + Thymektomie → stationär ✓

= Myotone Dystrophie + periphere OP → Intensiv ?

= SMA/DMD (alt) + ... → Intensiv ✓



Nebenbemerkung: Maligne Hyperthermie



Maligne Hyperthermie bei Haifischern

Vermutlich haben nicht alle Leserinnen und Leser dieses Magazins die Zeit, intensiv den Wissenschaftsteil der FAZ zu studieren, weil sie mit scheinbar Wichtigerem beschäftigt sind, etwa Trauerarbeit über den Besitz von Daimler-Benz-Aktien.

*Deshalb weisen wir als kundenfreundlicher Hypochonderservice an dieser Stelle auf eine Stoffwechselentgleisung bei Narkose hin, mit der Sie sich bei Bedarf kirre machen können: **maligne Hyperthermie**, die wahnsinnig häufig vorkommt, nämlich bei jeder 30 000. Vollnarkose. Vereinfacht gesagt, erwärmt sich Ihr Körper dabei auf 43° Grad - und tschüss!*



Fakten: Maligne Hyperthermie
→ eigenständige Erkrankung

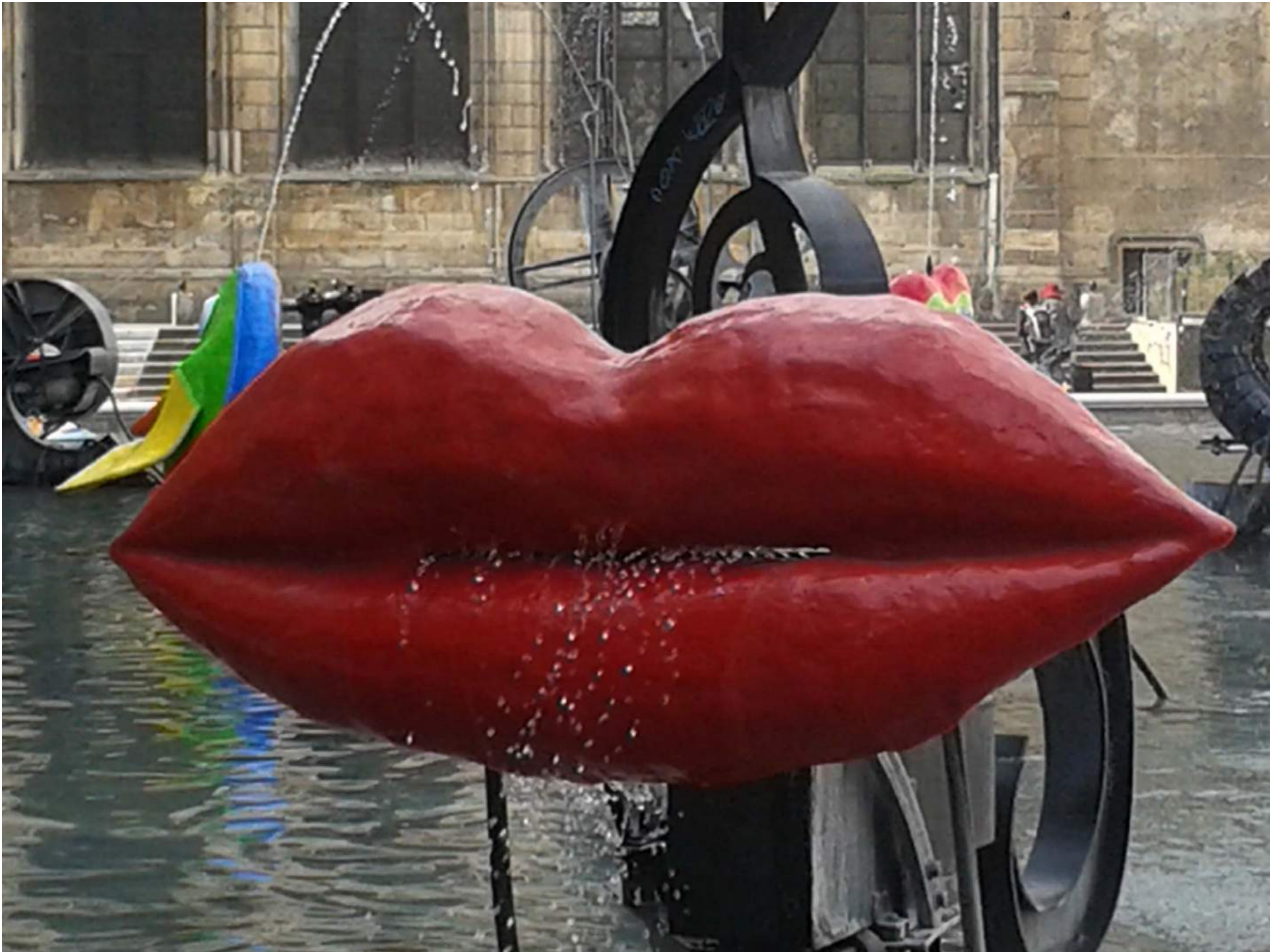
! Central Core Disease

! King Denborough Syndrom

! Evans Myopathie (Vitamin E Mangel, 57 Patienten)

⇒ Hyperkaliämie und Rhabdomyolyse





Was ist selten

„A disease becomes rare when it is the first time you meet it.“

F. Veyckemans, European congress of Paediatric Anaesthesia, Berlin 2010

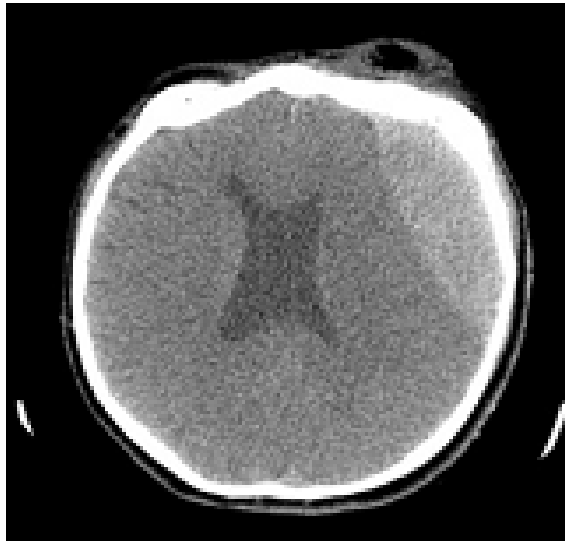


Der Fall

- Sonntag Abend 18:15 Uhr:
 - Zuverlegung von auswärts
 - Epiduralhämatom
 - intubiert, beatmet
- 18:45 Uhr: Zusatzinfo
 - drohende Einklemmung
 - Osteogenesis imperfecta (!?!?!?)
- 19:00 Uhr: Eintreffen des Patienten
 - direkte Übernahme in den OP



Der erste Eindruck



- Ausgeprägtes Epiduralhämatom
- Vitale Bedrohung
- Kleines Zeitfenster



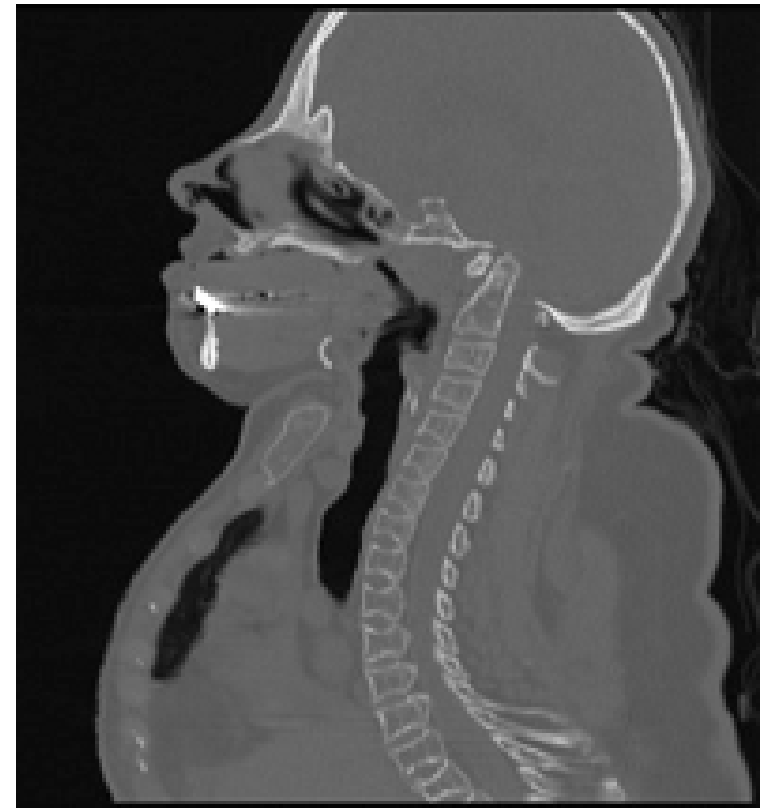
Die Fragen

■ Blutdruckmessung?



Die Fragen

- Blutdruckmessung?
- Intubationsschwierigkeiten
- Mechanische Reanimation?



Die Fragen

- Blutdruckmessung?
- Intubationsschwierigkeiten
- Mechanische Reanimation?
- Gefäßzugänge?
- Intraossärer Zugang?



Die Fragen

- Blutdruckmessung?
- Intubationsschwierigkeiten
- Mechanische Reanimation?
- Gefäßzugänge?
- Intraossärer Zugang?
- Maligne Hyperthermie?
- ...



Was nun?

Wenn guter Rat teuer ist

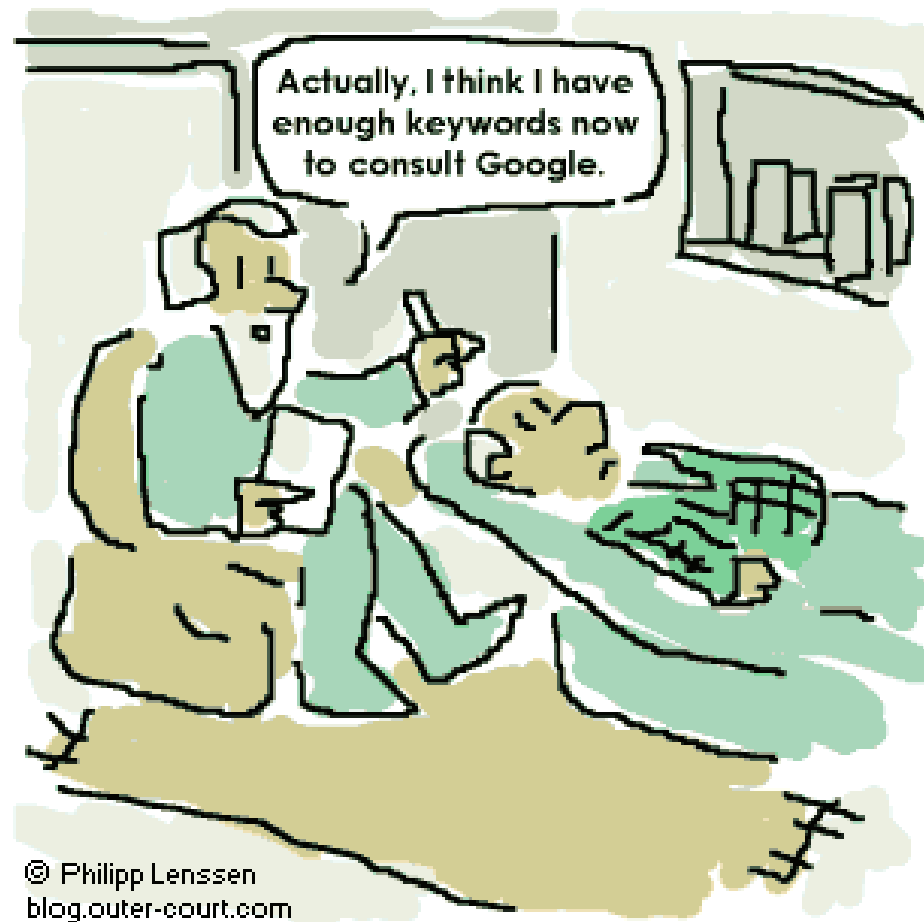
- Keine Erfahrung
- Keine Ahnung
- Keine Zeit

- Hohes Risiko
 - Patienten
 - Anästhesisten



Was nun? Wenn guter Rat teuer ist

- Keine Erfahrung
- Keine Ahnung
- Keine Zeit
- Hohes Risiko
 - Patienten
 - Anästhesisten





Internet – Welchen Informationen können wir vertrauen?

- Wer ist der Autor?
- Welche Expertise hat der Autor?
- Woher hat der Autor sein Wissen?
- Ist sein Wissen Evidenz oder ist er (nur) eine Eminenz?
- Wie aktuell ist sein Wissen?



Kriterien der Datenqualität "Fitness for use"

Scannapieco M, Missier P, Batini C. Data Quality at a Glance. Datenbank Spektrum 2005;14:6-14

- Glaubwürdigkeit
- Fehlerfreiheit
- Hohes Ansehen
- Zusatznutzen
- Relevanz
- Aktualität
- Übersichtlichkeit
- Zugänglichkeit



Das Internet – Patientenorganisationen

Beispiel Osteogenesis imperfecta



**Deutsche Gesellschaft für
Osteogenesis imperfecta
(Glasknochen) Betroffene e.V.**



Startseite

Osteogenesis
Imperfecta

Bundesverband

Landesverbände

Verein

Der Durchbruch

OI-Jugend

OIFE

Veranstaltungen

Forum

Links

Herzlich Willkommen

Vielleicht sind Sie selbst Glasknochen-Betroffener, haben ein Kind mit Glasknochen oder kennen in Ihrem Freundes- oder Bekanntenkreis jemanden, der sich von Geburt an schon öfter einen Knochen gebrochen hat. Sie suchen nun Informationen zu diesem Thema, dann sind Sie bei uns genau richtig. Denn seit 1984 setzen wir uns als Selbsthilfeorganisation bundesweit für die Interessen von Menschen mit Glasknochen (Osteogenesis imperfecta) und deren Angehörigen ein.

Auch wenn Sie als Arzt oder Therapeut weiterführenden Informationen zur Osteogenesis imperfecta suchen, dürfte unsere Internetseite sie interessieren.

Denn hier finden Sie nicht nur Informatives von A wie Arznei bis Z wie Zahnprobleme, sondern auch fachlich kompetente Ansprechpartner rund um das Thema OI.

Wurden ihre Fragen auf unseren Seiten nicht beantwortet oder haben Sie Anregungen, Wünsche und Ideen, dann schreiben Sie uns. Wir sind für Sie da!

Neuigkeiten:

[Archiv 2007](#) - [Archiv 2008](#) - [Archiv 2009](#)

<< April 2012 >>

Mo	Di	Mi	Do	Fr	Sa	So
26	27	28	29	30	31	1
2	3	4	5	6	7	8
9	10	11	12	13	14	15
16	17	18	19	20	21	22
23	24	25	26	27	28	29
30	1	2	3	4	5	6

Nächste Veranstaltungen:

LV-Nord

(für Mitglieder des LV)

Familienwochenende

Hannover

Fr. 04.05. - So. 06.05.2012

LV-Bayern

(für Mitglieder des LV)

Inklusion - denken - fühlen - handeln

Riedenburg

Sa. 05.05.2012

Anmeldeschluss: 02.05.2012 (noch 8 Tage)



Beispiel Osteogenesis imperfecta

Anaesthesia

- ▶ **Take care during intubation** due to the potential association of the condition with fragility of the cervical bones and the dental arch.
- ▶ **Pre-surgical analysis:** double determination of blood group, platelets haemogram, prothrombine time (PT) and kaolin-activated partial thromboplastin time test, electrolyte biochemistry (heightened risk of water loss and starvation ketosis), evaluation of platelet function by PFA if history of haemorrhage
- ▶ **During the intervention:** Gentle manipulation especially when inserting or during intubation. Risk of humerus lesions from the manometer armband.
- ▶ Initially insert **several IV catheters** because of the **haemorrhage risk**.
- ▶ Monitor the haemoglobin level daily for 4 days after osteotomy.



Ergebnisse der Internetsuche

Beispiel Osteogenesis imperfecta

- **Google** – 74100 Treffer für „OI and anesthesia“
- **Patientenorganisationen** – nichts über Narkosen
- **Wikipedia** – keine Information über Narkosen
- **Orphanet** – 4 Zeilen zur Anästhesie
- **Pubmed** – 59 Treffer, 10 freie Publikationen, 3 Reviews



Die Idee

„Datensammlung“

- Spezifisch
- Fokussiert
- Öffentlich
- Verlässlich
- Aktuell





orphan**a**nesthesia

ein Projekt der Deutschen Gesellschaft
für Anästhesiologie und
Intensivmedizin e.V.

Project Manager



Professor Dr. med
Tino Münster, MHBA

Project Team Member



Dr. Johannes
Pröttengeier

Patient Safety Card



Barbara Nuebel, M.Sc.

Project Coordination



Nina Schnabel

- 158 fertige Handlungsempfehlungen
- Deutsch, Spanisch, Italienisch
- 30 im Reviewprozess
- 30 in Entstehung beim Autor
- 30 in Vorbereitung

**> 200 Handlungsempfehlungen
bis Ende 2018**

 Crouzon syndrome (1 Files)
 Cyclical vomiting syndrome (1 Files)
 Cystic fibrosis (2 Files)
 Deletion 9p syndrome (1 Files)
 Dermatomyositis (1 Files)
 Duchenne muscular dystrophy (3 Files)
 Ehlers–Danlos syndrome (2 Files)
 Eisenmenger's syndrome (1 Files)
 Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy (2 Files)
 Epidermolysis bullosa (1 Files)
 Escobar syndrome (1 Files)

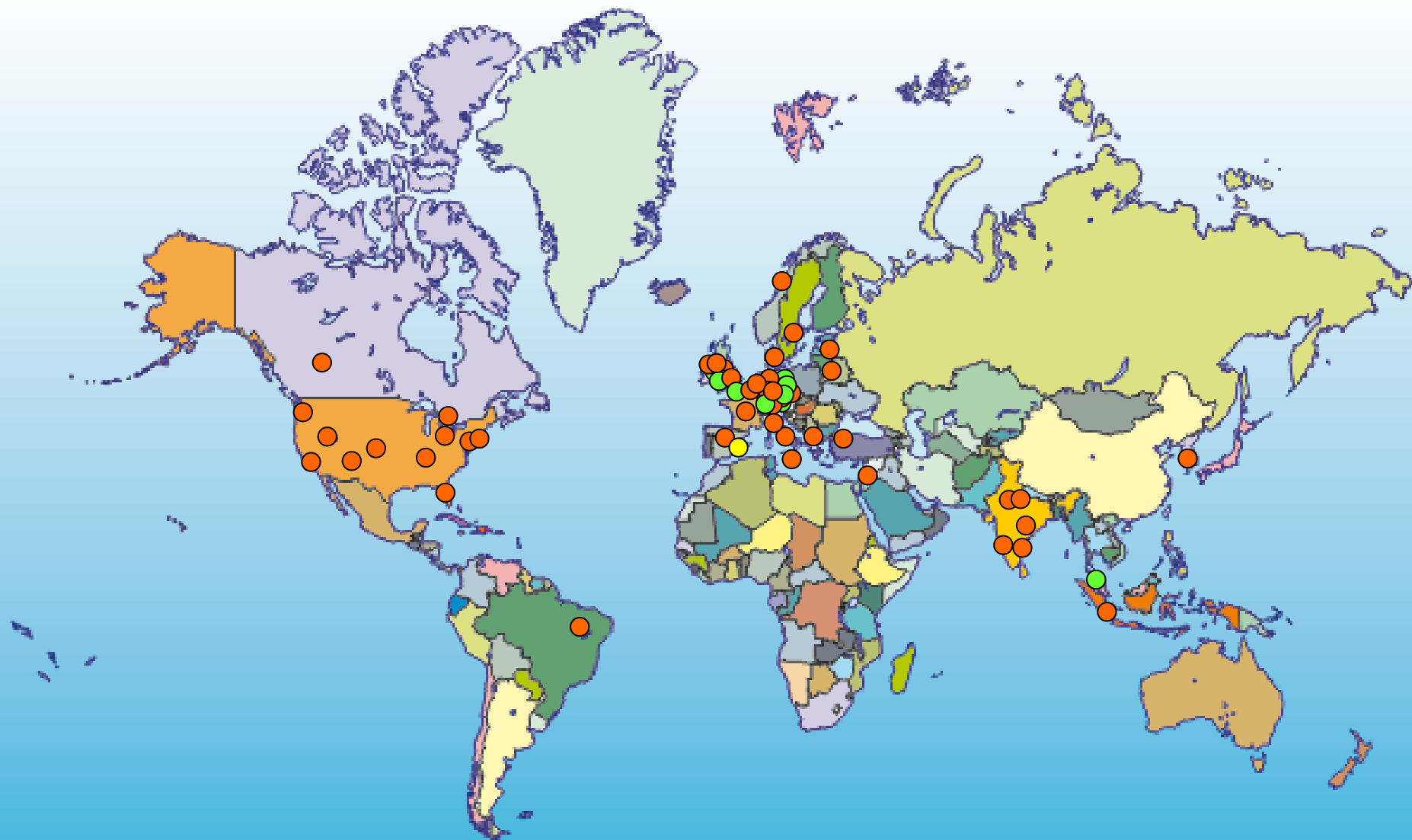


Wer macht mit?



orphan**a**nesthesia

ein Projekt der Deutschen Gesellschaft
für Anästhesiologie und
Intensivmedizin e.V.



Datenqualität im Projekt OrphanAnesthesia

- Glaubwürdigkeit → Peer reviewed
- Ansehen → DGAI
- Zusatznutzen → Mortalität/Morbidität?
- Relevanz → Anästhesie-spezifisch
- Übersichtlichkeit → Strukturiert
- Zugänglichkeit → Kostenlos, online



Präsent sein



orphan^anesthesia

ein Projekt der Deutschen Gesellschaft
für Anästhesiologie und
Intensivmedizin e.V.

- Newsletter für registrierte User
- Newsletter ist auch Bestandteil der BDA-App
- Die Handlungsempfehlungen werden auch als Online supplement der A&I publiziert



orphananesthesia

Ein Projekt der Deutschen
Gesellschaft für Anästhesiologie
und Intensivmedizin e.V.



Die Daten werden geladen ...

 GAI |  Dräger



🏠 > Rare diseases > Achondroplasia

Achondroplasia

	EN	Achondroplasia	
	DE	Achondroplasie	
	ES	Acondroplasia	

Disease name:
Achondroplasie

ICD 10:
Q77.4

Synonyms:
Chondrodysplasia, Chondrodystrophia fetalis



orphan**a**nesthesia

Ein Projekt der Deutschen
Gesellschaft für Anästhesiologie
und Intensivmedizin e.V.



🏠 > Rare diseases > Achondroplasia

Achondroplasia

Kostenlose, mobile App für iOS,
Android und Windows:
www.draeger.com/orphananesthesia



Die Daten werden geladen ...

DGAI | Dräger

Disease name:
Achondroplasia

ICD 10:
Q77.4

Synonyms:
Chondrodysplasia, Chondrodystrophia fetalis



I suffer from a rare disease

**„Catecholaminergic polymorphic ventricular
tachycardia“**



In case of anesthesia
please get informed:
www.orphananesthesia.eu



Anästhesie bei Patienten mit Osteogenesis



Disease name: Osteogenesis imperfecta

ICD 10: Q 78.0

Synonyms: bridle bone disease, glass bone disease, Lobstein syndrome

Disease summary:

Osteogenesis imperfecta (OI) is a group of at least eight different types of connective tissue (Type I collagen) disorders which lead to extreme bone fragility. Inheritance in nearly all cases follows an autosomal dominant pattern, sporadic mutations are described but uncommon. The incidence is estimated between 1 out of 20.000 to 1 out of 60.000 births. The different mutations in the Typ I collagen genes COL1A1, COL1A2, CRTAP and LEPRE1 result in a variety of clinical syndromes. The most common characteristics of OI are bridle bones that fracture easily after minor or even without trauma. The clinical presentation may also include bone deformity, growth retardation, early hearing loss, blue sclera, poor muscle tone, mitral valve prolapse and platelet dysfunction. The prognosis varies from type to type and ranges from almost benignat courses to lethal in utero or perinatal period.

- Blutdruckmessung?
- Intubationsschwierigkeiten?
- Mechanische Reanimation?
- Gefäßzugänge?
- Intraossärer Zugang?
- Maligne Hyperthermie?
- ...



Die Antworten

- | | |
|------------------------------|----------------|
| ■ Blutdruckmessung? | NEIN |
| ■ Intubationsschwierigkeiten | JA |
| ■ Mechanische Reanimation? | NEIN |
| ■ Gefäßzugänge? | ZVK (Leiste?!) |
| ■ Intraossärer Zugang? | NEIN |
| ■ Maligne Hyperthermie? | NEIN |
| ■ ... | !? |



Helfen Sie mit
www.orphananesthesia.eu

- Autor
- Reviewer
- Übersetzer

