

## Anästhesiologisches Management bei Patienten mit Undine-Syndrom / CCHS

Vorbermerkung: Patienten mit Undine-Syndrom bedürfen einer besonderen anästhesiologischen Betreuung. Im Mittelpunkt steht die ununterbrochene Atmungsunterstützung, da der eigene Atemtrieb fehlt. Die folgenden Empfehlungen für das anästhesiologische Management von Patienten mit Undine-Syndrom, das nicht den üblichen Regeln folgt, beruhen auf langjährige praktische Erfahrung. Diese mögen nicht in allen Aspekten mit publizierten Fallbeschreibungen oder den aktuellen Empfehlungen in „*orphananesthesia*“ übereinstimmen, haben sich aber in der klinischen Praxis bewährt [www.orphananesthesia.eu/de](http://www.orphananesthesia.eu/de)

CCHS = Congenital Central Hypoventilation Syndrome: Angeborene, genetisch determinierte Erkrankung (Gendefekt des PHOX2B-Gens) mit Hypoventilation (regelmäßige aber sehr flache Atmung) im Schlaf, in schweren Fällen auch im Wachzustand. Hypoventilation kann auch bei erhöhter „psychischer oder geistiger“ Ablenkung bzw. Beanspruchung auftreten. Der zentrale Atemtrieb reagiert nicht auf den CO<sub>2</sub>-Anstieg und die Hypoxie. Zusätzlich besteht eine Dysfunktion des autonomen Nervensystems: Diese geht mit reduzierter Herzfrequenzvariabilität und unzureichendem Herzfrequenzanstieg unter Belastung einher (häufig Sinusbradykardie, transiente Asystolien).

Daher ist für Kinder eine Betreuung in einer Kinderklinik mit pädiatrischer/ kinderchirurgischer Intensivstation und Kinderanästhesie empfehlenswert. Im Regelfall ist eine postoperative Versorgung auf einer Intensivstation notwendig. Bei entsprechender Logistik und Elternunterstützung ist die „Heimbeatmung“ unter adäquatem Monitoring auch auf Normalstation möglich.

### Präoperatives Prämedikationsgespräch:

- Eltern sind meist sehr vertraut und geübt in der Versorgung und Beurteilung des aktuellen Zustandes Ihres Kindes mit Undine-Syndrom
- Bei Infekt besteht erhöhter Beatmungsbedarf!
- Diese Kinder haben meist eine lange Klinikkarriere hinter sich.
- Kognitive Einschränkungen und eigenwillige Verhaltensweisen sind möglich. Einfühlsames und gleichzeitig konsequentes Führen notwendig.

### Beatmungsbedarf:

#### **Varianten des respiratorischen Unterstützungsbedarfs:**

- tagsüber Spontanatmung und nachts NIV-Beatmung oder über Tracheostoma
- tagsüber Zwerchfellpacer und nachts NIV-Maskenbeatmung oder über Tracheostoma
- tagsüber Spontanatmung und nachts Pacer, NIV-Maskenbeatmung *nur bei Infekt*

#### **Heimbeatmung:**

- Beatmungsparameter dokumentieren: AF, PEEP, paw, Ti
- Heimbeatmungsgerät mit NIV-Maske in den OP geben lassen, mit Verbindungsstecker für O<sub>2</sub>-Schlauch!

#### **Zwerchfellschrittmacher:**

- Einstellungen dokumentieren: AF und Stimulationsamplitude, getrennt nach Seite
- Bedienung erklären lassen
- Lokalisation der Empfänger und Art der Fixierung der Antennen zeigen lassen

#### **Tracheostoma:**

- Kanülengröße und -art, *Kanülen sind bei Kindern meist ohne Cuff*
- Probleme und Wechselintervalle erfragen
- wird Kanüle zeitweise verschlossen für Atmung über Mund und Nase, Sprechaufsatz?
- CAVE: Bei ehemaligen Tracheostomapatienten ist eine Tracheomalazie im Narbenbereich möglich. Inspiratorischer Kollaps, insbesondere unter Pacer-Beatmung.

### Präoperative Kontrolluntersuchungen bzw. aktuelle Befunde:

- Echokardiographie, aufgrund eines möglicherweise Hyperkapnie bedingten Cor pulmonale, 12-Kanal-EKG,
- 24-Std-EKG, aufgrund Dysfunktion des autonomen Nervensystems (Rhythmusstörungen, Sinuspausen)
- Serielle Blutgasanalysen zur Beurteilung der Wach-Spontanatmung, Paceratmung und der Beatmungseinstellungen im Schlaf (Heimbeatmung, Pacer)
- Labor nach operativem Bedarf

### Prämedikation:

- Prämedikation bei entsprechender Führung des Patienten nicht notwendig
- Falls Prämedikation notwendig: nur unter Beatmung (NIV/Kanüle, Pacer) und Monitoring!
  - CAVE: Stark erhöhte Sensibilität für Benzodiazepine und Opioide
  - Bei Somnolenz anhaltendes Auffordern zum Atmen oder Beatmung / Pacen!

## Anästhesiologisches Management bei Patienten mit Undine-Syndrom / CCHS

### Anästhesieeinleitung:

- Schwierige Punktionsverhältnisse möglich, häufig Angst vor Punktion
- Inhalative Einleitung über Maske oder Trachealkanüle sehr gut möglich (Sevofluran)
- Frühzeitiger Beginn einer kontrollierten Beatmung!
- CAVE: Ausgeprägte **Bradykardieneigung mit Asystoliegefahr**, auch unter Inhalationsanästhetika und insbesondere nach Propofol und Opioiden. **Unbedingt frühzeitige Atropingabe** (20 µg/ml) und erforderlichenfalls auch **Akrinor<sup>®</sup>** (0,1-0,2 ml/kg der 1:10 verdünnt)! Kein Abwarten auf Spontanerholung, nur geringen Frequenzabfall tolerieren. Sehr selten **Adrenalingabe** (0,1 ml/kg; 1:100 verdünnt) notwendig.
- Erhöhte Sensibilität für Benzodiazepine und Opiode. Niedrig dosiert und nach Wirkung titrierend verabreichen!
- Relaxierung nur bei konventioneller Intubation und operativer Indikation, Relaxometrie obligat, Relaxansüberhang vermeiden. Von Succinylcholin wird abgeraten
- Grundsätzlich gute Beatmungs- und Tubustoleranz über Narkosewirkung hinaus
- Mit Pacer: diesen bis zum Bewusstseinsverlust verwenden
- Ohne Pacer: während der Einleitungsphase ununterbrochenes Auffordern zum Atmen, assistiert beatmen und sehr frühzeitig auf kontrollierte Beatmung übergehen.
- Kanülenräger: nach Narkoseeintritt Wechsel von ungecuffter Kanüle auf Spiraltubus mit Cuff oder besser konventioneller Tubus mit Cuff der einen größeren Innendurchmesser erlaubt, und der bei überstrecktem Hals in das Tracheostoma eingeführt wird. Nur bis zum Verschwinden des Cuffs am Tracheostomaeingang vorschieben, um einseitige Intubation zu vermeiden. Gegebenenfalls Tubus in Trachea drehen um Obstruktion an der Trachealwand zu beheben. Festkleben des Tubus am Hals. Tubus dient gleichzeitig als „Gänsegurgel“.

### Anästhesieaufrechterhaltung:

- Inhalationsanästhesie und Propofol-TIVA möglich
- CAVE: Erhöhte Sensibilität für Opiode und Benzodiazepine! Opiode nur niedrig dosiert und nach Wirkung titrierend verwenden. Vereinzelt hoher Opioidbedarf. Remifentanyl nach „Basisanalgesie“, CAVE: Bradykardie
- Wann immer möglich Kombination mit Regionalanästhesieverfahren

### Anästhesieausleitung:

- **Kein spontaner Atemtrieb trotz CO<sub>2</sub>-Anstieg bei sedierten / anästhesierten Patienten möglich!!**
- **Kein PSV bzw. getriggerten Beatmungsmodus verwenden!**
- Grundsätzlich sehr gute Tubus-, Masken-, Beatmungs- und/oder Pacer-Toleranz.
- Pacer: Frühzeitig wieder anschließen und starten
- Kanülenräger: Wechsel auf Trachealkanüle noch vor Erwachen möglich. Umhängen auf Heimbeatmung nach „Erwachen“. Immer kontrollierte Beatmung bei erwachenden Patienten durchführen!
- NIV-Beatmung: Verwendung des Heimbeatmungsgerätes, ggf. mit O<sub>2</sub>-Gabe sobald Patient „ansprechbar“
- **Patient atmet unter Narkoseüberhang spontan niemals ausreichend!!**
- **O<sub>2</sub>-Insufflation ist kein Ersatz für die Hypoventilation!!**
- Ausschleusung immer unter Beatmung oder Pacen! Sehr selten „normale“ Ausschleusung aus OP bei wachen Patienten unter anhaltender verbaler Aufforderung zum Atmen möglich.

### Postoperative Überwachung:

- In der Regel Überwachung auf Intensivstation notwendig, vor allem bei zu erwartendem postoperativem Opioidbedarf
- Unter geeignetem Monitoring, strukturellen Voraussetzungen und Betreuung durch erfahrene Eltern nach Diagnostik bzw. kleinem operativen Eingriff auch auf Normalstation möglich
- Patienten können „eigenwillig“ sein, daher konsequentes Führen notwendig

### Kontaktadresse:

**Dr. Alexander Nebauer**, ltd. Oberarzt, Kinderanästhesie  
**Klinik für Anästhesie und Intensivmedizin**  
**Klinikum Dritter Orden München-Nymphenburg**  
**Ordenskliniken München-Passau gGmbH**  
Menzingerstr. 44, D 80638 München  
Telefon: +49-(0)89-1795-162710  
[a.nebauer@dritter-orden.de](mailto:a.nebauer@dritter-orden.de) / [www.dritter-orden.de](http://www.dritter-orden.de)