



Diese Broschüre beschreibt:

- die Symptome von MPS II und deren klinische Konsequenzen für die Anästhesie
- wichtige Punkte für MPS-II-Patienten vor, während und nach einer Operation

Diese Broschüre ist eine Zusammenfassung der veröffentlichten Informationen mit Stand Februar 2018, ist nicht vollumfassend und stellt keine Empfehlung dar. Es liegt in der Verantwortung des Anästhesisten und des multidisziplinären Teams, einen optimalen Behandlungsplan für jeden einzelnen Patienten festzulegen.



Besuchen Sie de.huntersyndrome.info, um mehr zu erfahren.

Diese Informationsbroschüre ist nur für medizinische Fachkräfte bestimmt.

Diese Informationen sind für ein internationales Publikum außerhalb der USA bestimmt und wurden von Takeda erstellt. Die Broschüre wurde gemäß den Branchennormen und gesetzlichen Vorgaben erstellt und beinhaltet Informationen für medizinische Fachkräfte zu Gesundheitsthemen über Morbus Hunter. Takeda unternimmt alle vertretbaren Anstrengungen, um korrekte und aktuelle Informationen bereitzustellen. Die in dieser Broschüre enthaltenen Informationen sind nicht vollständig.





Morbus Hunter (MPS II)

Eine ungewöhnliche Kombination häufiger Kindheitsbeschwerden bei Ihrem Patienten könnte ein Hinweis auf Morbus Hunter sein, eine seltene genetische Erkrankung, die hauptsächlich männliche Patienten betrifft. Eine Mukopolysaccharidose Typ II (MPS II) wird durch Mutationen verursacht, die zu einer reduzierten Bildung oder vollständigen Abwesenheit des lysosomalen Enzyms Iduronat-2-Sulfatase (I2S) führen. I2S verstoffwechselt normalerweise Glykosaminoglykane (GAGs). Ohne I2S sammeln sich die GAGs an und verursachen eine progrediente, multisystemische Erkrankung, die zu früher Sterblichkeit führt.¹

Symptome von MPS II umfassen Otitis media, Abdominalhernien, nasale Obstruktionen sowie vergrößerte Mandeln/Polypen und Zunge.² Obwohl sich diese Symptome mit üblichen Beschwerden der Kindheit überschneiden, treten sie bei MPS-II-Patienten sehr früh und in Kombination auf und sind womöglich behandlungsresistent.³ Das führt dazu, dass MPS-II-Patienten oft mehrere operative Eingriffe und die damit verbundenen Anästhesieverfahren benötigen. 40 % der MPS-II-Patienten benötigen zum Beispiel mehr als eine Hernienreparation.³

Aufgrund des Krankheitsbildes von MPS II werden Anästhesie und Operationen am besten mit äußerster Vorsicht und von einem spezifischen multidisziplinären Team durchgeführt.² Es ist daher vorteilhaft, MPS II so früh wie möglich zu diagnostizieren, damit eine entsprechende Behandlung begonnen werden kann, bevor zusätzliche Verfahren notwendig werden.



Besuchen Sie de.huntersyndrome.info, um mehr zu erfahren.

Diese Informationsbroschüre ist nur für medizinische Fachkräfte bestimmt.

Diese Informationen sind für ein internationales Publikum außerhalb der USA bestimmt und wurden von Takeda erstellt. Die Broschüre wurde gemäß den Branchennormen und gesetzlichen Vorgaben erstellt und beinhaltet Informationen für medizinische Fachkräfte zu Gesundheitsthemen über Morbus Hunter. Takeda unternimmt alle vertretbaren Anstrengungen, um korrekte und aktuelle Informationen bereitzustellen. Die in dieser Broschüre enthaltenen Informationen sind nicht vollständig.





Wichtige Punkte bei der Anästhesie

Sedierung und Vollnarkose sind risikoreiche Verfahren für MPS-II-Patienten, da aufgrund der krankheitsbedingten anatomischen Anomalitäten Positionierungsprobleme auftreten können.⁴ Bei 22 % der MPS-II-Patienten kommt es zu Intubationsschwierigkeiten und bei 4 % der Patienten ist eine Extubation nicht möglich.³ Symptome, die zu diesen Positionierungsproblemen bei MPS-II-Patienten beitragen, sind Brustdeformitäten, ein vergrößertes Abdomen, Gelenkkontrakturen, ein kurzer Hals, Unbeweglichkeit des Kiefers und Atemwegsobstruktion, die durch eine vergrößerte Zunge, einen vergrößerten Rachen oder eine vergrößerte Luftröhre verursacht werden.^{2, 4}

Diese Broschüre ist eine Zusammenfassung der veröffentlichten Informationen (Stand Februar 2018). Es liegt jedoch in der Verantwortung des Anästhesisten, einen optimalen Behandlungsplan für jeden einzelnen Patienten zu bestimmen.

Vor der Operation

Die Operationsvorbereitung bei MPS II ist überaus wichtig. Die Patienten sollten von einem multidisziplinären Team beurteilt werden, zu dem ein Kardiologe, ein HNO-Spezialist und ein Anästhesist gehören. Es sollte eine vollständige kardiologische Untersuchung durchgeführt werden, um Probleme wie Herzklappendegeneration zu bewerten.²

Um den Anästhesisten spezifisch auf die bevorstehenden anatomischen/positionellen Hindernisse vorzubereiten, können eine flexible Nasenendoskopie, eine Computertomografie der Atemwege oder eine Video-Bronchoskopie der Atemwege mit einem flexiblen fiber-optischen Bronchoskop vor einer Operation durchgeführt werden.^{2, 4} Die Schwere einer möglichen Schlafapnoe des Patienten kann durch eine Schlafstudie oder eine formelle Polysomnografie bewertet werden. Die Polysomnografie kann auch Auskunft darüber geben, ob Atemwegsobstruktionen vorhanden sind.² Um die atlantoaxiale Instabilität und die Zerbrechlichkeit des Halses festzustellen, ist eine Bewertung der HWS-Flexion/-Extension ebenfalls nützlich.²

Die Eltern sollten über die Möglichkeit einer akuten Atemwegsobstruktion informiert werden, die zur dringenden Notwendigkeit einer Tracheotomie oder Krikothyreotomie während der Intubation oder Extubation führen kann.⁴

Besuchen Sie de.huntersyndrome.info, um mehr zu erfahren.

Diese Informationsbroschüre ist nur für medizinische Fachkräfte bestimmt.

Diese Informationen sind für ein internationales Publikum außerhalb der USA bestimmt und wurden von Takeda erstellt. Die Broschüre wurde gemäß den Branchennormen und gesetzlichen Vorgaben erstellt und beinhaltet Informationen für medizinische Fachkräfte zu Gesundheitsthemen über Morbus Hunter. Takeda unternimmt alle vertretbaren Anstrengungen, um korrekte und aktuelle Informationen bereitzustellen. Die in dieser Broschüre enthaltenen Informationen sind nicht vollständig.





Während der Operation

Es ist sinnvoll, einen HNO-Spezialisten oder pädiatrischen Pneumologen während der Narkoseeinleitung und Intubation des Patienten zur Hand zu haben, die bei möglichen Komplikationen Hilfestellung leisten können.⁴ Es ist gute Praxis, mehrere operative Eingriffe für ein einziges Anästhesieverfahren zu planen, obwohl eine Verlängerung der Operationsdauer das Risiko für Atemkomplikationen erhöht.^{2, 4}

Die Intubation von MPS-II-Patienten über ein flexibles Bronchoskop ermöglicht es, jegliche anomale Anatomien und Dynamiken der Atemwege zu dokumentieren, und trägt so zum langfristigen Management des Patienten bei.⁴ Tracheomalazie bei MPS II macht eine endotracheale Intubation problematisch.⁴ Vorsicht ist auch geboten, um eine Rückenmarkskompression durch atlantoaxiale Instabilität und Hyperextension des Halses zu verhindern.⁵

Bei schwierigen Intubationen oder kurzen Eingriffen kann eine Larynxmaske eine angemessene Atemwegskontrolle gewährleisten.⁴

Nach der Operation

Nach der Operation besteht immer noch ein hohes Risiko für Atemwegskomplikationen bei MPS-II-Patienten. Ödeme des Larynx und anderer Gewebe können die Extubation schwierig oder unmöglich machen. Eine frühzeitige Extubation dieser Patienten kann das Risiko eines Lungenödems verringern, das die Obstruktionen der oberen Atemwege verschlimmert. Die Verwendung eines Helium-Sauerstoff-Atemgemischs zum Zeitpunkt der Extubation kann die Obstruktion der oberen Atemwege lindern und die Ergebnisse verbessern, da die verringerte Dichte dieser Luftmischung die Atemanstrengung verringert und die linearen Flussraten erhöht.⁴

Die Erholung von der Anästhesie kann bei MPS-II-Patienten sehr langsam sein und die Patienten können möglicherweise nach der Extubation nicht atmen. In diesem Fall muss eine dringende Reintubation oder Tracheotomie durchgeführt werden: Postoperative Ödeme können noch bis zu 27 Stunden nach der Operation auftreten.²



Besuchen Sie de.huntersyndrome.info, um mehr zu erfahren.

Diese Informationsbroschüre ist nur für medizinische Fachkräfte bestimmt.

Diese Informationen sind für ein internationales Publikum außerhalb der USA bestimmt und wurden von Takeda erstellt. Die Broschüre wurde gemäß den Branchennormen und gesetzlichen Vorgaben erstellt und beinhaltet Informationen für medizinische Fachkräfte zu Gesundheitsthemen über Morbus Hunter. Takeda unternimmt alle vertretbaren Anstrengungen, um korrekte und aktuelle Informationen bereitzustellen. Die in dieser Broschüre enthaltenen Informationen sind nicht vollständig.





Zusammenfassung

MPS-II-Patienten leiden unter Symptomen, die häufige Operationen und damit verbundene Anästhesieverfahren notwendig machen. Dabei findet oft ein multidisziplinäres Management durch ein erfahrenes Team statt.^{2,3} Um Anästhesisten auf die bevorstehenden anatomischen/positionellen Hindernisse vorzubereiten, können eine flexible Nasenendoskopie, eine Computertomografie der Atemwege oder eine Video-Bronchoskopie der Atemwege mit einem flexiblen fiberoptischen Bronchoskop vor einer Operation nützlich sein.^{2,4} Es ist effektiv, MPS-II-Patienten über ein flexibles Bronchoskop zu intubieren, aber Vorsicht ist geboten, um eine Rückenmarkskompression durch atlantoaxiale Instabilität oder Hyperextension des Halses zu verhindern.^{4,5} Da es nach der Operation zu postoperativen Ödemen kommen kann, ist die Nachbeobachtung überaus wichtig.⁴

Referenzen

1. Burton BK, Giugliani R. Diagnosing Hunter syndrome in pediatric practice: practical considerations and common pitfalls. *Eur J Pediatr* 2012; 171(4): 631–639.
2. Scarpa M et al. Mucopolysaccharidosis type II: European recommendations for the diagnosis and multidisciplinary management of a rare disease. *Orphanet J Rare Dis* 2011; 6(1): 72.
3. Mendelsohn NJ et al. Importance of surgical history in diagnosing mucopolysaccharidosis type II (Hunter syndrome): Data from the Hunter Outcome Survey. *Genet Med* 2010; 12(12): 816–822.
4. Muenzer J et al. Multidisciplinary Management of Hunter Syndrome. *Pediatrics* 2009; 124(6): e1228–e1239.
5. Scarpa M. Mucopolysaccharidosis Type II. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. *GeneReviews*, Seattle (WA); University of Washington, Seattle, <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1274/> [2007].



Besuchen Sie **de.huntersyndrome.info**, um mehr zu erfahren.

Diese Informationsbroschüre ist nur für medizinische Fachkräfte bestimmt.

Diese Informationen sind für ein internationales Publikum außerhalb der USA bestimmt und wurden von Takeda erstellt. Die Broschüre wurde gemäß den Branchennormen und gesetzlichen Vorgaben erstellt und beinhaltet Informationen für medizinische Fachkräfte zu Gesundheitsthemen über Morbus Hunter. Takeda unternimmt alle vertretbaren Anstrengungen, um korrekte und aktuelle Informationen bereitzustellen. Die in dieser Broschüre enthaltenen Informationen sind nicht vollständig.

