

KMT am: \_\_\_\_\_

ERT seit \_\_\_\_\_ mit: \_\_\_\_\_

ggf. weitere Diagnosen: \_\_\_\_\_

Medikamente: \_\_\_\_\_

Allergien: \_\_\_\_\_

Behandlungszentrum/Hausarzt: \_\_\_\_\_

### Pathophysiologie:

Lysosomale Speicherkrankheit, Anreicherung von Stoffwechselprodukten in Herz, Lunge, Leber, Milz, Augen, Skelett, Bindegewebe (teilweise auch ZNS)

### Anästhesierelevante Auswirkungen:

- Atemweg:
  1. Obere Atemwegsobstruktion (Polypen/Adenoide).
  2. Häufig auch mit Hilfsmitteln erschwerte Maskenbeatmung.
  3. Erschwerte konventionelle Intubation in bis zu 50% der Fälle.
  4. Nasaler Zugangsweg häufig sehr eng.
- Beatmung (erhöhte Atemwegsdrücke, vermehrt zähes Sekret).
- Atlanto-axiale Instabilität.
- Herz-Kreislauf-System (insbesondere Klappenvitien).
- Keine Einschränkungen für bestimmte Narkosemedikamente.

### Empfehlungen für Wahleingriffe:

- Nur in Zentren mit Erfahrung in der Behandlung von Patienten mit MPS/ML.
- Interdisziplinäre Beurteilung der klinischen Befunde insbesondere von HWS, Lunge, Herz und Atemwegen.
- Vollständige Infektfreiheit.
- pvK-Anlage vor Einleitung obligat.
- Anwesenheit eines zweiten Anästhesisten zur Ein- und Ausleitung.
- Altersangepasste Fiberoptik bereitstellen.
- Möglichst Larynxmaske verwenden.
- Bei ITN möglichst Videolaryngoskop oder Fiberoptik verwenden (bei atlanto-axialer Instabilität oder Einengung des Spinalkanales obligat).
- OP-Dauer möglichst kurz halten, frühzeitige Extubation.
- Sorgfältige Lagerung (Deformitäten, atlanto-axialer Instabilität).

- Tracheostomaanlage präoperativ diskutieren.

- **cave:** Schwellung der Atemwege nach Extubation (ggf. rechtzeitig vor Ausleitung Therapie mit Glukokortikoiden i.v.)
- ERT sollte bis 1 Tag vor OP und ab dem 3.-4. Tag postoperativ verabreicht werden.

### Empfehlungen für Notfälle:

- Keine konventionelle Intubation erzwingen (ggf. zuvor Stiffneck anlegen).
- Wenn möglich Videolaryngoskop benutzen.
- Bei Erfolglosigkeit supraglottischer Atemweg.
- Schwierige Venenverhältnisse: frühzeitig an intraossären Zugang denken.
- Bei stabilen Vitalparametern Zentrum mit Erfahrung mit MPS/ML bzw. mit pädiatrischer Intensivstation anfahren.

**Atlanto-axiale Instabilität oder Einengung des Spinalkanales?**  ja  wenn ja, dann konventionelle Intubation bzw. jegliche stärkere Reklination vermeiden!

Narkose am	Größe cm	Gewicht kg	Maskenbeatmung Grad*	LAMA-Beatmung Grad*	LAMA-Größe	Konvent. ITN	Tubus Größe +/- Cuff	Fiberopt. ITN +/-	Cormack Lehane Grad	Video-laryngoskopie/Typ	Eingriff o. Untersuchung

\*Schwierigkeitsgrade: 1=leicht, 2=erschwert, aber möglich, 3= nicht möglich  
 Autor: Dr. Alexander Osthaus, MH Hannover, Anaesthesie-MPS@mh-hannover.de

Besonderheiten/Bemerkungen (z.B. Intensivtherapie):

---



---



---



---



---



---



---



---



---



---

### Anästhesie-Ausweis

für Patienten mit **Mukopolysaccharidose (MPS)** und **Mukopolidose (ML)**

Nachname: \_\_\_\_\_

Vorname: \_\_\_\_\_

Geb.-Dat.: \_\_\_\_\_

MPS / ML-Typ: \_\_\_\_\_



Gesellschaft für Mukopolysaccharidosen e.V.  
 Gemeinsam Hoffnung geben