

# UNDINE-SYNDROM

kongenitales zentrales Hypoventilationssyndrom



## Das anästhesiologische Management von Patienten mit Undine-Syndrom

### **Vorbemerkung:**

Patienten mit Undine-Syndrom bedürfen einer besonderen anästhesiologischen Betreuung. Im Mittelpunkt steht die ununterbrochene Atmungsunterstützung, da der eigene Atemantrieb 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 haben sich in der klinischen Praxis bewährt.

### **CCHS = Congenital Central Hypoventilation Syndrom:**

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 Atemantrieb 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 eine Betreuung in einer Kinderklinik mit pädiatrischer/ kinderchirurgischer Intensivstation und Kinder- anästhesie 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:**

Vorhandensein eines Zwerchfellschrittmachers (Pacer) und / oder Tracheostomas  
Varianten des respiratorischen Unterstützungsbedarfs:

- tagsüber Spontanatmung und nachts Pacer, NIV-Maskenbeatmung nur bei Infekt
- tagsüber Pacer, nachts NIV-Beatmung
- tagsüber Zwerchfellpacer mit Atmung über Tracheostoma und zusätzlich intermittierend sowie nachts Heimbeatmung über Kanüle

### Patienten mit Heimbeatmung:

Beatmungsparameter dokumentieren: AF, PEEP, paw, Ti  
Heimbeatmungsgerät mit NIV-Maske in den OP geben lassen.

### Patienten mit Zwerchfellschrittmacher:

Einstellungen dokumentieren: AF, Stimulationsamplitude, getrennt nach Seite

Charakteristisch ruckartige, tiefe Inspiration, Lokalisation der Empfänger und Art der Fixierung der Antennen zeigen lassen. Pacer mit in den OP geben lassen. Meist kommen Patienten mit aktivem Pacer in den OP.

#### Tracheostomaträger:

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, 12-Kanal-EKG, aufgrund eines möglicherweise Hyperkapnie bedingten Cor pulmonale 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 Opioid. Bei Somnolenz anhaltendes Auffordern zum Atmen oder Beatmung / Pacen!

#### **Anästhesieeinleitung:**

Schwierige Punktionsverhältnisse möglich, häufig Angst vor Punktion

Frühzeitiger Beginn einer kontrollierten Beatmung!

Inhalative Einleitung über Maske oder Trachealkanüle sehr gut möglich (Sevofluran)

CAVE: Ausgeprägte **Bradykardieneigung mit Asystoliegefahr**, auch unter Inhalationsanästhetika und insbesondere nach Propofol und Opioiden. **Unbedingt frühzeitige Atropingabe** (0,1 mg = 0,2 ml pur / .§. kg) und erforderlichenfalls auch **Akrinor®** (0,1 ml/kg; 2ml + 8 ml NaCl 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 Opioiden. 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

Pacer: diesen bis zum Bewusstseinsverlust verwenden

Kein Pacer: während der Einleitungsphase ununterbrochenes Auffordern zum Atmen, assistiert beatmen und sehr frühzeitig auf kontrollierte Beatmung übergehen.

Kanülenträger: nach Narkoseeintritt Wechsel von ungecuffter Kanüle auf Spiraltubus mit Cuff, der in das Tracheostoma eingeführt wird (alternativ konventioneller Tubus mit Cuff). Nur bis zum Verschwinden des Cuffs am Tracheostomaeingang vorschieben, um einseitige Intubation zu vermeiden. Gegebenenfalls Tubus in

Trachea drehen um Obstruktion an Trachealwand zu beheben. Festkleben des Tubus am Hals. Tubus dient gleichzeitig als „Gänse gurgel“.

#### **Anästhesieaufrechterhaltung:**

Inhalationsanästhesie und Propofol-TIVA möglich

CAVE: Erhöhte Sensibilität für Opioiden und Benzodiazepine! Opioiden nur niedrig dosiert und nach Wirkung titrierend verwenden. Remifentanyl nach „Basisanalgesie“ bevorzugen  
Wann immer möglich: Allgemeinanästhesie mit Regionalanästhesieverfahren ergänzen.

### **Anästhesieausleitung:**

Kein spontaner Atemantrieb trotz CO-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.

Kanülenträger: Wechsel auf Trachealkanüle noch vor Erwachen möglich. Start der Heimbeatmung nach „Erwachen“. Kontrollierte Beatmung muss bei erwachenden Patienten stets durchgeführt werden!

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!!

„Normale“ Ausschleusung aus OP nur bei leicht sedierten Patienten unter anhaltender verbaler Aufforderung zu Atmen möglich. Ansonsten nur unter Beatmung / Pacen!

### **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.