

# **Anästhesie bei Trisomie 21 und das sichere Atemwegsmanagement**

**Diplomarbeit zum diplomierten Experten Anästhesiepflege NDS  
HF**

Philipp Flückiger

Abgabe: Februar 2018

St. Claraspital

Fachkurs 16

## **Eigenständigkeitserklärung**

Hiermit bestätige ich, dass ich die vorliegende Arbeit selbständig verfasst und keine anderen als die angegebenen Hilfsmittel benutzt habe. Die Stellen der Arbeit, die dem Wortlaut oder dem Sinn nach anderen Werken (dazu zählen auch Internetquellen) entnommen sind, wurden unter Angabe der Quelle kenntlich gemacht.

Ort / Datum

-----

P. Flückiger

-----

# Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung .....	1
1.1	Begründung Themenwahl .....	1
1.2	Fragestellung .....	2
1.3	Ziele.....	2
1.4	Eingrenzung.....	2
1.5	Methodisches Vorgehen .....	2
2	Hauptteil .....	3
2.1	Diagnose.....	3
2.1.1	Erstbeschreibung und der Begriff Down-Syndrom .....	3
2.1.2	Genetische Grundlagen .....	3
2.1.3	Phänotypische Merkmale .....	5
2.1.4	Epidemiologie .....	6
2.1.5	Ursachen.....	8
2.1.6	Lebenserwartung und soziale Aspekte .....	8
2.1.7	Pränatale Diagnostik und ihre Folgen .....	9
2.2	Patienten mit Trisomie 21 in der Anästhesie.....	10
2.2.1	Präoperative Anamnese .....	10
2.2.2	Pathophysiologische Veränderungen / Interventionen für die sichere Anästhesie.....	11
2.3	Sicheres Atemwegsmanagement .....	14
2.3.1	Schwieriger Atemweg .....	14
2.3.2	Schwierige oder unmögliche Gesichtsmaskenbeatmung.....	14
2.3.3	Schwierige oder unmögliche direkte Laryngoskopie und Intubation.....	16
2.4	Interventionen zur Sicherung des Atemwegs .....	18
2.4.1	Präoperative Abklärung .....	18
2.4.2	Erwarteter schwieriger Atemweg .....	19
2.4.3	Management obstruktives Schlafapnoesyndrom .....	24
2.4.4	Postoperatives Management.....	25
3	Diskussion .....	26
4	Schlussfolgerung .....	27
5	Reflexion .....	29
6	Danksagung.....	30
7	Verzeichnisse.....	31

# 1 Einleitung

## 1.1 Begründung Themenwahl

In der Ausbildung zum diplomierten Experten Anästhesie eigne ich mir Kompetenzen an, damit ich unterschiedliche Patientengruppen sicher durch die Anästhesie begleiten kann. Dies setzt voraus, dass ich über die unterschiedlichen Vorerkrankungen meiner Patienten informiert bin und mir Wissen über die anästhesiologischen Besonderheiten der verschiedenen Patientengruppen aneigne. Meine Diplomarbeit werde ich deshalb über die Anästhesie bei Patienten mit Trisomie 21 verfassen.

Die Trisomie 21 gehört mit einer Prävalenz von etwa 1:800 Schwangerschaften zu den häufigsten angeborenen chromosomalen Veränderungen. Die Lebenserwartung dieser Patientengruppe steigt mit zunehmendem medizinischem Fortschritt. Hinzu kommt, dass sich viele von ihnen aufgrund ihres Erkrankungsspektrums einer Reihe von diagnostischen und chirurgischen Interventionen unterziehen müssen (Ihringer, Russ, Walther, & Schiff, 2013).

Auf dieses Thema wurde ich aufmerksam, als ich den uns zur Verfügung stehenden Themenpool durchstöberte. Ich habe mich gleich an eine sehr anspruchsvolle Patientensituation aus meinem fünften Ausbildungsmonat erinnert, in welcher ich einen Patienten mit Trisomie 21 betreut habe.

Zusammen mit meiner Berufsbildnerin übernahm ich einen 43-jährigen männlichen Patienten mit Trisomie 21 zur Port-a-Cath-Einlage. Der Patient war nicht prämediziert und zur Anästhesieführung war eine Monitored anesthesia care (MAC) geplant. Bei der Ankunft in der Vorbereitung begann der Patient laut nach seinen Angehörigen zu rufen. Jegliche meiner Beruhigungsversuche blieben erfolglos. Die notwendigen pflegerischen Verrichtungen zur Vorbereitung tolerierte der Patient jedoch. Während der Sedation, welche mit Propofol nach Target Controlled Infusion (TCI) geführt wurde, musste der Patient, welcher keine Zähne mehr hatte, von zwei Personen mit der Gesichtsmaske beatmet werden. Zu diesem Zeitpunkt hatte ich bereits die Beobachterrolle eingenommen, da ich mich dieser Situation noch nicht gewachsen fühlte. Zwei Experten Anästhesie versuchten eine suffiziente Gesichtsmaskenbeatmung zu gewährleisten. Die Zunge des Patienten quoll jedoch aus seinem Mund und das Platzieren der Gesichtsmaske bereitete ihnen sichtlich Mühe. Mit Hilfe eines Oropharyngealtubus und ständiger Anwesenheit von zwei Experten Anästhesie, konnte die Beatmung jedoch sichergestellt werden und der Eingriff schlussendlich problemlos beendet werden. Bei der Reflexion nach dem Eingriff habe ich festgestellt, dass ich kaum über Wissen zu dem Krankheitsbild der Trisomie 21 verfüge. Bei der Recherche zu Hause erschrak ich über die Mannigfaltigkeit der möglichen pathophysiologischen Veränderungen beim Patienten mit Trisomie 21 und die möglichen Komplikationen bei einer Anästhesie.

Erst dort wurde mir bewusst, warum sich die Gesichtsmaskenbeatmung so schwierig gestaltete und ich realisierte, auf welche Probleme ich bei einer möglichen Allgemeinanästhesie mit Intubation hätte stossen können, auf die ich nicht vorbereitet gewesen wäre.

Dieses erlebte Fallbeispiel und die gewonnenen Erkenntnisse dienen mir als Motivation mich vertieft mit dieser Thematik auseinander zu setzen, damit ich zukünftig in der Lage bin, einen Patienten mit Trisomie 21 sicher und professionell durch die Anästhesie zu begleiten.

## **1.2 Fragestellung**

Mit welchen Interventionen kann das Atemwegsmanagement bei einem erwachsenen Patienten mit Trisomie 21 bei einer Allgemeinanästhesie sicher gestaltet werden?

## **1.3 Ziele**

Zuerst gebe ich in meiner Arbeit einen kurzen Überblick über das Krankheitsbild der Trisomie 21 und zeige auf, welche pathophysiologischen Veränderungen bei dieser Patientengruppe auftreten können. Ich werde spezifisch darauf eingehen, welche Veränderungen insbesondere das Atemwegsmanagement bei einer Allgemeinanästhesie erschweren können.

Meine Arbeit richtet sich an diplomierte Experten Anästhesie und selbstverständlich an Experten Anästhesie in Ausbildung und gibt eine Übersicht, durch welche Interventionen das Atemwegsmanagement bei einem Patienten mit Trisomie 21 bei einer Allgemeinanästhesie sicher gestaltet werden kann.

## **1.4 Eingrenzung**

Ich beziehe mich in meiner Arbeit auf das perioperative Management bei einer Allgemeinanästhesie beim erwachsenen Patienten. Auf Kommunikationsprobleme, welche bei dieser Patientengruppe aufgrund der geistigen Retardierung auftreten können und das prä- und postoperative Management erschweren können, werde ich nicht eingehen. Ebenfalls ist das spezifische Management bei Kindern nicht Teil meiner Arbeit.

## **1.5 Methodisches Vorgehen**

Zur Literaturrecherche nutzte ich die Suchbegriffe «Down-Syndrom» sowie «Trisomie 21». Um Resultate spezifisch auf meine Fragestellung nach dem Atemwegsmanagement zu erhalten, verwendete ich den Suchbegriff «Airwaymanagement». Ich suchte mit Hilfe von swissbib nach geeigneten Fachbüchern. Ebenfalls habe ich mit Google Scholar, Google und dem Springer-Verlag recherchiert. Ich habe mich dabei auf Quellen begrenzt die nicht älter als 10 Jahre sind.

## 2 Hauptteil

### 2.1 Diagnose

#### 2.1.1 Erstbeschreibung und der Begriff Down-Syndrom

Beschrieben wurde der Begriff des Down-Syndroms erstmals von John Langdon-Down, Leiter einer Anstalt für Menschen mit geistigen Behinderungen. Im Rahmen seiner Arbeit verfasste er 1866 eine Schrift zur ethnischen Klassifizierung von Schwachsinnigen. Durch diese Zuordnung meinte er eine sichere Prognose für die Entwicklung dieser Menschen geben zu können. Aufgrund der auffälligen Lidfalte und der damit verbundenen Augenform, die an Angehörige einer asiatischen ethnischen Gruppe erinnert, nahm Langdon an, dass es sich um einen mongolischen Typus der geistigen Behinderung handelt. Deshalb bezeichnete er diese Form von Intelligenzbeeinträchtigung von nun an als Mongolismus. Heute weiss man, dass der Begriff auf dieser historisch zu verstehenden Annahme über die Entstehung der Behinderung, die einerseits diskriminierend und zudem falsch ist, basiert und dessen Verwendung wird dementsprechend abgelehnt. Bereits John Langdon-Down erkannte jedoch das Entwicklungspotential von Menschen mit Trisomie 21 und setzte sich für Übungs- und Fördermöglichkeiten der Betroffenen ein. Auch heute ist diese Erkenntnis von grosser Bedeutung im Rahmen der Förderungsangebote für Betroffene. Es ist wichtig zu wissen, dass Menschen mit Trisomie 21 trotz der Syndrom bedingten Gemeinsamkeiten eine sehr heterogene Gruppe bilden und einerseits die gesundheitlichen Beeinträchtigungen in ihrer Ausprägung, aber auch das individuelle Potential sehr verschieden ist. Als Anerkennung der Leistung von Langdon-Down setzte sich die Bezeichnung Down-Syndrom durch. Allerdings wird der Begriff Down-Syndrom von den betroffenen Menschen zunehmend abgelehnt, aufgrund der Nebenbedeutung von «down», was aus dem Englischen übersetzt «nieder» bedeutet. Vor allem im französischen Sprachraum wird deshalb der Begriff Trisomie 21 benutzt und wird heutzutage als neutralerer Begriff verstanden. Da jedoch gerade erst der stigmatisierende Begriff Mongolismus durch Down-Syndrom ersetzt wurde, ist eine erneute Anpassung zurzeit nicht sinnvoll (Wilken, 2014).

In dieser Arbeit wird dennoch der Begriff Trisomie 21 verwendet, da dieser aus Sicht der Betroffenen als neutraler angesehen wird.

#### 2.1.2 Genetische Grundlagen

Erst ab 1959 wurden die genetischen Grundlagen der Trisomie 21 unter anderem durch den französischen Genetiker Jérôme Lejeune bekannt (Ihringer et al., 2013).

Die Chromosomen im menschlichen Körper sind paarweise angelegt und in jeder Körperzelle sind 46 Chromosomen vorhanden, wobei jeweils die Hälfte vom Vater und die andere Hälfte von der Mutter stammen. Davon werden 22 Chromosomenpaare als Autosomen bezeichnet und zwei als Gonosomen (XX oder XY), welche die Geschlechtschromosomen bilden. Bei der Meiose kann es zur Fehlverteilung

der Chromosomen kommen. So ist bei der Trisomie 21 das Chromosom 21 dreimal anstatt zweimal vorhanden. Bei diesem zusätzlichen dritten Chromosom handelt es sich um eines der kleinsten Chromosomen und nur 1.5% der Erbinformationen liegen darauf. Erstaunlich dabei ist aber, dass die prä- und postnatalen Veränderungen im Falle einer Fehlverteilung dennoch vielfältig sind. In über 92% der Fälle handelt es sich um die freie Trisomie 21, was damit die häufigste Form ist. Weitaus seltenere Formen der Trisomie 21 wie die Mosaiktrisomie oder die Robertson-Translokationstrisomie sind ebenfalls möglich. Die unterschiedlichen chromosomalen Bedingungen führen jedoch meistens nicht zu einem grossen Unterschied in der Entwicklung der betroffenen Menschen (Wilken, 2014).

In der folgenden Abbildung 1 sind die Aberationstypen freie Trisomie sowie die Translokationstrisomie der Trisomie 21 veranschaulicht.

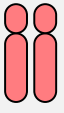

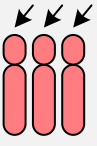
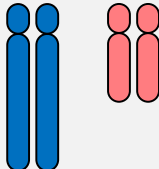
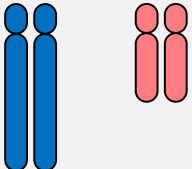
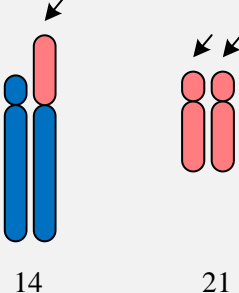
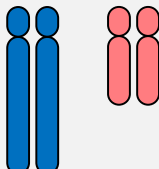
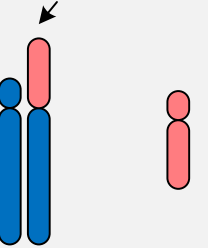
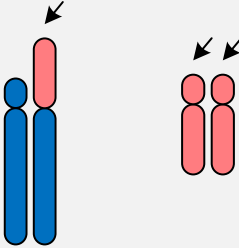
	Vater	Mutter	Kind	Diagnose
<b>a</b>	 21 normal	 21 normal	 21 trisom	freie Trisomie 21
<b>b</b>	 14    21	 14    21	 14    21 unbalancierte Translokation t(14q;21q)	Translokations- trisomie 21 (de novo)  Robertsonsche Translokation
<b>c</b>	 14    21	 14    21 balancierte Translokation t(14q;21q)	 14    21 unbalancierte Translokation t(14q;21q)	Translokations- trisomie 21 (maternal geerbt)  Robertsonsche Translokation

Abbildung 1: Zytogenetische Aberationstypen (Murken, Grimm, 2014, S.29)

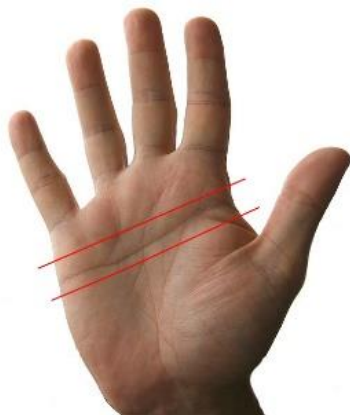
### 2.1.3 Phänotypische Merkmale

Manche phänotypischen Merkmale bei der Trisomie 21 können bei jedem Betroffenen beobachtet werden, es gibt aber auch Merkmale, welche sehr variabel sind. Besonders die deutlichen Gemeinsamkeiten im Aussehen führen dazu, dass die individualisierenden Eigenheiten dieser Menschen übersehen werden. Deshalb sollten die typischen äusseren Merkmale nicht zu sehr gewichtet werden, damit die Individualität des einzelnen Menschen nicht zu stark in den Hintergrund gedrängt wird.

Zum allgemeinen Erscheinungsbild ist anzumerken, dass die Körpergrösse der Betroffenen deutlich unter dem Durchschnitt liegt (Endgrösse bei Männern: 147 - 162cm, bei Frauen: 135 - 155cm) (Wilken, 2014).

Die Hände und Füsse sind oft kurz und breit. Zudem weisen die Hände, wie in Abbildung 2 ersichtlich ist, bei 75 von 100 Kindern eine Vierfingerfurche auf. Ebenso ist in Abbildung 3 die Sandalenlücke an den Füssen erkennbar (Ihringer et al., 2013).

Besonders charakteristische Merkmale finden sich im Gesichts- und Kopfbereich. Diese sind in Abbildung 4 zu erkennen. Typische kraniofaziale Dysmorphien sind unter anderen eine ausgeprägte runde Kopfform (Brachyzephalie), ein hoher schmaler Gaumen sowie ein kurzer Hals. Kennzeichnend für das typische Aussehen sind auch lateral ansteigende Lidachsen sowie eine zarte Hautfalte am inneren Augenwinkel (Epikanthus). Weiter sind die flache, breite Nasenwurzel, die gefurchte und häufig hervortretende Zunge sowie die Makroglossie als charakteristische Merkmale zu nennen (Murken & Grimm, 2014).



**Abbildung 2: Die Vierfingerfurche**  
(<http://www.downsyndromblog.de>, 10.12.2011)



**Abbildung 3: Die Sandalenlücke**  
(<http://www.downsyndromblog.de>, 10.12.2011)



**Abbildung 4: Charakteristische Merkmale im Gesicht**  
(<https://kurier.at>, 21.03.2015)



Schon bei den aufgezählten kraniofazialen Dysmorphien zeigt sich eine deutliche Relevanz für die anästhesiologische Versorgung dieser Menschen. Bereits eine Gesichtsmaskenbeatmung kann durch die anatomischen Gegebenheiten erschwert sein. Hinzu kommen die inneren Organfehlbildungen, wozu beispielsweise die subglottische Stenose, kardiale Anomalien, Schilddrüsenfehlfunktionen sowie die atlantoaxiale Instabilität (AAI) zählen (Ihringer et al., 2013).

Bei den Betroffenen liegt eine mentale Retardierung vor. Dabei ist der Schweregrad, aber auch das individuelle Entwicklungspotential sehr variabel. Es liegt einerseits eine verzögerte Allgemeinentwicklung vor, aber insbesondere kommt es zu einer eingeschränkten Sprachentwicklung sowie zu einem verminderten Lern- und Erinnerungsvermögen (Ihringer et al., 2013).

Diese Aufzählung enthält eine Auswahl der phänotypischen Merkmale und soll einen groben Überblick über das Krankheitsbild geben. Auf die anästhesierelevanten Punkte wird im Verlauf noch genauer eingegangen.

#### **2.1.4 Epidemiologie**

Die Inzidenz liegt abhängig vom Alter der Mutter jährlich zwischen 1:500 - 1:800 Lebendgeburten. Weltweit sind die Lebendgeburten von soziokulturellen Faktoren abhängig und werden mit einer Prävalenz von 1:1000 beschrieben. Die Prävalenz ist in Ländern, in denen ein Schwangerschaftsabbruch bei einem Kind mit Trisomie 21 verboten ist, höher. In Ländern mit höherer Schwangerschaftsabbruchsrates ist jedoch keine Abnahme der Prävalenz, sondern eine konstante Prävalenz zu beobachten. Dies lässt sich durch das höhere Alter der Mutter und der höheren Überlebensrate der Kinder mit Trisomie 21 in diesen Ländern erklären (Ihringer et al., 2013).

Bei einer Untersuchung in der Schweiz konnte festgestellt werden, dass die Anzahl der Kinder mit Trisomie 21 bei über 35-jährigen Müttern abnimmt, die Geburtenzahl betroffener Kinder bei Müttern unter 35 jedoch steigt. Eine Datenauswertung in der Deutsch-Schweiz ergab darauf, dass die Häufigkeit der Trisomie 21 insgesamt seit 1985 konstant ist, obwohl in der Periode 1992 - 1996 rund ein Drittel aller Fälle infolge Schwangerschaftsabbruch nach pränataler Diagnostik nicht zur Welt kamen. Die Ursache dafür ist das zunehmend höhere Alter der Mutter bei der Geburt. Mit steigendem Alter der Mutter erhöht sich das Risiko ein Kind mit Trisomie 21 zu erwarten, doch nehmen die Mütter in diesem Alter auch vermehrt die Möglichkeit von pränataler Diagnostik in Anspruch. Insgesamt muss deshalb davon ausgegangen werden, dass die zunehmende Inanspruchnahme von pränataler Diagnostik durch ältere Schwangere in der Schweiz die Anzahl der Geburten in dieser Altersgruppe verringert (Wilken, 2014).

In folgender Tabelle 1 sind die aktuellen Zahlen von lebendgeborenen Kindern mit einer freien Trisomie 21 vom Jahr 2003 bis zum Jahr 2015 in der Schweiz vom Bundesamt für Statistik abgebildet. Dabei ist ein tendenzieller Anstieg bis ins Jahr 2013 zu beobachten. In den Jahren 2014 und 2015 zeigt sich jedoch wieder ein leichter Rückgang.

**Tabelle 1: Anzahl lebendgeborene Kinder nach ICD-10 Diagnosecode «Down-Syndrom», Erhebungsjahre 2003-2015 (Christine Perdrizat, Informationsdienst Gesundheit, Eidgenössisches Departement des Innern EDI, Bundesamt für Statistik BFS, Sektion Gesundheit, E-Mail vom 29.12.2017)**

Jahr	Anzahl Fälle	Anzahl Geburten	in ‰
2003	40	71'848	0,557
2004	33	73'082	0,452
2005	43	72'903	0,59
2006	66	73'371	0,90
2007	67	74'494	0,899
2008	70	76'691	0,913
2009	51	78'286	0,651
2010	77	80'290	0,959
2011	69	80'808	0,854
2012	89	82'164	1,083
2013	88	82'731	1,064
2014	73	85'287	0,856
2015	64	86'559	0,739

Der ersichtliche Anstieg wurde in den Medien diskutiert und über Ursachen spekuliert. Es sollte jedoch vermieden werden, Schlussfolgerungen und Prognosen aus möglichen Ursachen abzuleiten, da eine gründliche Analyse dieser Zahlen fehlt. Insieme Schweiz (2014)

### **2.1.5 Ursachen**

Als Ursache der Trisomie 21 werden verschiedene Faktoren beschrieben. Übermässiger Alkohol- und Koffeingenuss der Mutter als auch elektromagnetische Strahlung und eine Exposition mit Pestiziden können eine auslösende Wirkung haben. Zudem kann das Alter der Mutter ausschlaggebend sein für eine genetische Aberration. Jungen sind etwas häufiger betroffen als Mädchen (Ihringer et al., 2013).

Der Zusammenhang zwischen vermehrtem Auftreten von Kindern mit Trisomie 21 und erhöhtem Gebäralter der Mutter wurde bereits früh festgestellt. Hier ist aber anzumerken, dass die oftmals genannte Hypothese, dass sich bei zunehmendem Alter der Mutter die Wahrscheinlichkeit einer funktionellen Beeinträchtigung der Keimzelle erhöht, nicht beweisen liess. Grundsätzlich lässt sich festhalten, dass die Trisomie 21 weltweit und bei allen Rassen auftritt. Es handelt sich bei den Chromosomenfehlverteilungen und Translokationen somit wahrscheinlich um sich zufällig ereignende Störungen bei den Reifeteilungen (Wilken, 2014).

### **2.1.6 Lebenserwartung und soziale Aspekte**

Durch den medizinischen Fortschritt und die verbesserten Vorsorgeangebote während der Entwicklung hat sich die Lebenserwartung bei Menschen mit Trisomie 21 kontinuierlich erhöht. Die Überlebenschance der ersten Lebensjahre liegt nun bei über 90%, während sie früher unter 50% lag. Eindrucksvoll zeigt sich diese Veränderung ebenfalls darin, dass das mittlere Alter bis zum Tod sich von gerade einmal 25 Jahren anfangs der 1980er auf bis zu 50 Jahren am Ende der 1990er erhöhte (Ihringer et al., 2013).

Die Tatsache, dass Menschen mit Trisomie 21 zunehmend älter werden, stellt die Gesellschaft vor neue Herausforderungen. Hinzu kommt, dass die betroffenen Menschen in einer Leistungsgesellschaft leben, in der Schönheit und Gesundheit im Mittelpunkt stehen. Wer diese Kriterien nicht erfüllen kann, wird nicht selten an den Rand der Gesellschaft gedrängt. Auch deshalb ist die Auseinandersetzung mit diesem Thema und der Stellung von Menschen mit Trisomie 21 von grosser Bedeutung.

In der Deutschschweiz setzt sich der Verein Insieme 21 für die Interessen der Betroffenen und deren Angehörigen ein. Am 21. März findet jährlich ein Welt-Down-Syndrom-Tag statt, welcher das Bewusstsein der Öffentlichkeit sensibilisieren soll.

Am Universitäts-Kinderspital beider Basel wird seit Ende Mai 2013 jeden letzten Freitag im Monat die «Sprechstunde für komplexe Patienten» angeboten. Die Sprechstunde ist für Kinder mit Trisomie 21, bei denen verschiedene gesundheitliche Besonderheiten zusammenkommen, konzipiert. Sie soll den Patienten und deren Eltern den Untersuchungsaufwand erleichtern und garantiert die Vernetzung und Absprache vor Ort mit den verschiedenen Fachärzten. Insieme 21 (2013)

Ein wichtiger Fortschritt war die Aufnahme der Trisomie 21 in die Liste der Geburtsgebrechen am 1. März 2016. Damit übernimmt in der Schweiz die Invalidenversicherung (IV) bis zum 20. Altersjahr alle zu deren Behandlung notwendigen medizinischen Massnahmen. Dazu gehören Behandlungskosten von Arztkonsultationen und Spitalaufenthalten, aber auch Kosten von Physiotherapie, Ergotherapie und Psychotherapie. Insieme 21 (2016)

### **2.1.7 Pränatale Diagnostik und ihre Folgen**

Durch die pränatale Diagnostik sollen Risiken und gesundheitliche Gefahren bei der Mutter oder dem Kind frühzeitig erfasst und gegebenenfalls eine Behandlung eingeleitet werden. Dazu gehören in der Schweiz standartmässig drei Ultraschalluntersuchungen. Der Ersttrimester-Test (Nackenfaltenmessung und Blutanalyse) sowie der Alpha-Feto-Protein-plus-Test zählen ebenfalls zu den nicht invasiven Methoden und können Hinweise auf eine Spina bifida oder eine Trisomie geben. Seit Juli 2015 werden in der Schweiz die Kosten für den neuen Praena-Test von der Krankenkasse übernommen, wenn zuvor ein Ersttrimester-Test ein Risiko von mindestens 1:1000 für die Trisomie 21, 18 und 13 nachweist. Es ist damit auch der erste nichtinvasive Test, der eine Trisomie 21 diagnostizieren kann und nicht nur eine Risikoeinschätzung gibt. (Insieme Schweiz)

Die immer weiterentwickelten Diagnosemöglichkeiten werden sich längerfristig auf die Geburtenrate bei Kinder mit Trisomie 21 auswirken. So zeigt beispielsweise eine Untersuchung in der Deutschschweiz, dass nach einem positiven pränatalen Befund nur noch 5,5% der Schwangerschaften ausgetragen wurden (Wilken, 2014).

## **2.2 Patienten mit Trisomie 21 in der Anästhesie**

### **2.2.1 Präoperative Anamnese**

Aufgrund ihrer Erkrankung müssen sich Menschen mit Trisomie 21 oft mehrmals im Leben diagnostischen und chirurgischen Eingriffen unterziehen und zählen deshalb besonders im Kindesalter, aber auch mit zunehmender Lebenserwartung im Erwachsenenalter, zum häufigen Klientel in der Anästhesie.

Familienmitglieder von betroffenen Personen sind aufgrund der mannigfaltigen Informationsmöglichkeiten, die ihnen heute zur Verfügung stehen, oft Experten für die Krankheit ihres Angehörigen und bringen dementsprechend hohe Erwartungen an das Ärzte- und Behandlungsteam mit. In einer Untersuchung zeigte sich bezüglich der anästhesiologischen Betreuung eine höhere Unzufriedenheit bei den Familien der Betroffenen, als bei der Kontrollgruppe. Neben einer unzureichenden Informationsweitergabe wurde auch das Verhalten des Anästhesisten als negativ bewertet. Zudem bemängelten über 80% der Befragten, dass sie bei der Narkoseaufklärung nicht nach häufig auftretenden Problemen wie atlantoaxialer Instabilität oder einer Schilddrüsenfunktionsstörung gefragt worden sind (Ihringer et al., 2013).

Dies zeigt auf, dass die präoperative Anamnese einen hohen Stellenwert in der Betreuung von Betroffenen einnimmt und durch das breite Erkrankungsspektrum eine umfassende Anamnese unerlässlich ist. Im folgenden Kapitel werden einerseits die wichtigsten pathophysiologischen Veränderungen und die damit verbundenen Interventionen für die sichere Anästhesie beim Menschen mit Trisomie 21 erläutert. Zusätzlich ist aber auch aufgeführt, welche Abklärungen und Untersuchungen bereits präoperativ im Rahmen der Anamnese durchgeführt werden sollten. Auf die spezifische präoperative Abklärung in Bezug auf das Atemwegsmanagement wird im Kapitel 2.4.1 nochmals genauer eingegangen.

## **2.2.2 Pathophysiologische Veränderungen / Interventionen für die sichere Anästhesie**

Beim Patienten mit Trisomie 21 liegen oft mehrere organische Veränderungen vor, welche Auswirkungen auf das perioperative Management haben können und dieses erschweren.

### **Schilddrüsenfunktionsstörungen als Begleiterkrankung**

Beim Patienten mit Trisomie 21 kann beispielsweise entwicklungsbedingt eine Hypo- beziehungsweise Dysplasie der Schilddrüse vorliegen. Präoperativ sollte deshalb die Schilddrüsenfunktion untersucht und die wichtigsten Marker bestimmt werden (Ihringer et al., 2013).

Präoperativ wird eine euthyreotische Stoffwechsellage angestrebt, da es sonst im Falle einer Hyperthyreose intraoperativ zu einer thyreotoxischen Krise kommen kann. Auch eine deutliche Hypothyreose wird präoperativ korrigiert. Sollte eine milde Hypothyreose vorliegen, muss ein elektiver Eingriff deshalb aber nicht verschoben werden. Die Bestimmung der Schilddrüsenhormone findet mittels einer Blutanalyse statt (Striebel, 2014).

### **Kardiale Veränderungen**

Menschen mit einer Trisomie 21 weisen zu 40-50% einen angeborenen Herzfehler auf. Zu den häufigsten und wichtigsten Herzfehlern zählen der atrioventrikuläre Septumdefekt, persistierender Ductus arteriosus und die Fallot-Tetralogie. Dabei ist wichtig zu erwähnen, dass viele dieser Veränderungen bei den Patienten keine Symptome hervorrufen. Nur 12% haben bei normaler Belastung körperliche Einschränkungen aufgrund dieser Erkrankungen. Für die Anästhesie sind diese Herzfehler jedoch von hoher Relevanz (Ihringer et al., 2013).

Da es sich um angeborene Herzleiden handelt, wird die Indikation zur operativen Behandlung oft schon im Kindesalter gestellt, damit Folgeschäden wie beispielsweise die pulmonal-arterielle Hypertonie (PAH), verhindert werden können. Doch selbst nach operativen Korrekturen kann es später zu diversen kardiovaskulären Problemen wie beispielsweise Klappenstenosen, Rhythmusstörungen oder einer Herzinsuffizienz kommen. Zusätzliches Monitoring während der Anästhesie wird hier jedoch nur empfohlen bei instabilen kardiovaskulären Verhältnissen oder sehr grossen Operationen. Dazu werden nebst der arteriellen Blutdruckmessung ein zentraler Venenkatheter zur Messung des zentralen Venendrucks sowie die Einlage eines Pulmonalkatheters empfohlen (Striebel, 2014).

Als wichtig wird aufgrund der Häufigkeit der Herzfehler bei der Trisomie 21 die Endokarditisprophylaxe erachtet. Im Rahmen der präoperativen Abklärung ist auch bei symptomfreien Patienten eine kardiologische Untersuchung unerlässlich, um mögliche Herzfehler ausschliessen zu können (Ihringer et al., 2013).

Eine kardiologische Abklärung beinhaltet eine körperliche- als auch eine apparative Untersuchung, wie zum Beispiel eine Echokardiographie, EKG-Ableitungen oder Blutgasanalysen (Striebel, 2014).

## **Gastrointestinale Veränderungen**

Die gastrointestinalen Anomalien zählen nach den kardialen Veränderungen zu den häufigsten Problemen. Als die zwei häufigsten Anomalien werden die Duodenalstenose und der Morbus Hirschsprung genannt, welche zu Verengungen des Darms führen können und operativ revidiert werden müssen. Für die Anästhesie von grosser Bedeutung ist die erhöhte Gefahr eines gastroösophagealen Reflux. Die präoperative Erfassung von Symptomen wie Erbrechen, Reflux und Ösophagitis ist zentral, damit eine perioperative Aspiration vermieden werden kann. Sollte der Befund unklar sein ist eine «rapid sequence induction» (RSI) empfohlen. Auch der pH-Wert des Magensafts kann medikamentös gesteigert werden (Ihringer et al., 2013).

Wie später in der Arbeit noch ersichtlich, wird bei einem erwarteten schwierigen Atemweg jedoch der Einsatz von Fiberoptik oder Videolaryngoskopie am wachen Patienten empfohlen und eine RSI ist deshalb in diesem Zusammenhang von geringerer Relevanz.

## **Skelettale Veränderungen**

Zu den skelettalen Veränderungen zählt die atlantoaxiale Instabilität. Sie tritt bei etwa 20% der Patienten auf und wird durch eine knöcherne oder bandförmige Veränderung im Bereich der Halswirbelsäule verursacht, was eine über die Norm hinausgehende Beweglichkeit zwischen dem Atlas- und dem Axisgelenk zur Folge hat. Aufgrund einer Subluxationsstellung des Dens kann dies selten zu einer symptomatischen spinalen Kompression führen, was jedoch nur bei 2% der Betroffenen der Fall ist. Definiert wird die AAI durch eine atlantoaxiale Abstandsvergrösserung von über fünf Millimetern. Es wird empfohlen präoperativ eine vollständige neurologische Untersuchung durchzuführen. Beim Vorliegen einer Hyperlaxizität ist eine Röntgenaufnahme zu veranlassen, welche die Halswirbelsäule in Neutral- Flexions- und Extensionsstellung darstellt, damit die AAI am sichersten diagnostiziert werden kann (Ihringer et al., 2013).

Das Problem der AAI tritt bereits im Kindesalter auf und wird standardmässig abgeklärt. Handelt es sich um eine asymptomatische Form der AAI erfordert dies keine sofortigen Interventionen und es folgen in regelmässigen Abständen Kontrolluntersuchungen. Daraus lässt sich schliessen, dass die AAI auch im Erwachsenenalter relevant ist. Nicht vergessen sollte man hierbei, dass mit zunehmendem Alter des Betroffenen auch arthrotische Veränderungen hinzukommen können (Dr. Benjamin Hiller, Anästhesist Air Zermatt, persönl. Mitteilung am 08.12.2017).

Sollte eine AAI nachgewiesen werden, zählt die fiberoptische Wachintubation zu den sichersten Verfahren, da hierbei vollständig auf eine Reklination der Halswirbelsäule verzichtet werden kann. Die Intubation sollte jedoch auch bei keinem Nachweis einer AAI möglichst unter minimaler Bewegung der Halswirbelsäule durchgeführt werden. Ebenfalls kann das Videolaryngoskop ein bedeutendes Hilfsmittel sein, weil auch dabei eine extreme Bewegung der Halswirbelsäule umgangen werden kann. Intraoperativ sollte auf eine sorgfältige Lagerung der Halswirbelsäule geachtet werden um neurologische Schäden zu vermeiden (Ihringer et al., 2013).

### **Atemwegsveränderungen**

Eine wichtige Veränderung der Atemwege ist die Trachealstenose. Darunter wird eine Verringerung des Trachealdurchmessers durch eine Fehlbildung der Knorpelspannen oder durch Stenosen im Bindegewebe verstanden. Als zweite zentrale Veränderung ist die Makroglossie zu nennen, welche die Intubation erschweren kann. Dabei handelt es sich nicht um eine eigentliche Makroglossie. Die Betroffenen haben im Vergleich zu anderen Menschen sogar ein kleineres Zungenvolumen. Durch den kleineren Unterkiefer, die so genannte Mikrogenie, wirkt die Zunge im Verhältnis jedoch grösser. Deshalb spricht man auch von der «relativen Makroglossie bei Mikrogenie». Sollte zusätzlich eine Hypertrophie der Tonsilla lingualis bestehen, kann dies zu einer «cannot ventilate – cannot intubate» Situation führen (Ihringer et al., 2013).

Auf die Atemwegsveränderungen, deren Einfluss auf das Atemwegsmanagement sowie auf die daraus resultierenden Interventionen wird im folgenden Kapitel noch umfassend eingegangen.



## 2.3 Sicheres Atemwegsmanagement

«Die Sicherung der Atemwege ist eine Kernkompetenz von Anästhesiologen, (...) da ohne offene/gesicherte Atemwege keine Oxygenierung möglich ist.» (Piepho, Cavus, Noppens, Byhahn, Dörges, Zwissler, & Timmermann, 2015, S. 859)

### 2.3.1 Schwieriger Atemweg

Angeborene oder erworbene Erkrankungen können das Atemwegsmanagement deutlich erschweren. Schwierigkeiten bei der Sicherung des Atemwegs sind hier zu erwarten und bestimmte Vorsorgemaßnahmen müssen getroffen werden. Als Ursachen für Probleme bei der Gesichtsmaskenbeatmung, der Laryngoskopie sowie der In- oder Extubation werden Anomalien an den Atemwegen wie beispielsweise Veränderungen an der Trachea, Zunge, Pharynx oder Larynx beschrieben. Des Weiteren können Veränderungen an der Halswirbelsäule oder kraniofaziale Fehlbildungen, wie sie bei der Trisomie 21 vorkommen, zu einem schwierigen Atemweg führen. In diesem Kontext wird die Trisomie 21 als eines der wichtigsten Krankheitsbilder genannt (Brambrink & Kurz 2011).

Die Probleme, welche während der Atemwegssicherung auftreten können, werden unter dem Begriff «schwieriger Atemweg» zusammengefasst. Die Definition basiert dabei trotz der Weiterentwicklung verschiedener Techniken des Atemwegsmanagements nach wie vor auf Problemen bei den beiden traditionellen Techniken der Gesichtsmaskenbeatmung oder der Intubation mit Hilfe der direkten Laryngoskopie (Piepho et al., 2015).

### 2.3.2 Schwierige oder unmögliche Gesichtsmaskenbeatmung

Eine suffiziente Gesichtsmaskenbeatmung ist nach erfolgter Induktion der Allgemeinanästhesie der erste Schritt zur Atemwegssicherung, wenn die Intubation nicht am wachen Patienten erfolgen kann.

Es liegt eine schwierige oder unmögliche Gesichtsmaskenbeatmung vor, wenn eines oder mehrere Probleme bei der Gesichtsmaskenbeatmung auftreten und dadurch die Beatmung insuffizient oder überhaupt nicht möglich ist. Dies kann sich zum Beispiel anhand einer Undichtigkeit, einer massiven Leckage oder einem Widerstand während der In- oder Expiration zeigen (Piepho et al., 2015).

In der folgenden Tabelle 2 sind Prädiktoren aufgelistet, welche das Risiko für eine schwierige oder unmögliche Gesichtsmaskenbeatmung begünstigen.

**Tabelle 2: Prädiktoren der schwierigen oder unmöglichen Maskenbeatmung (Piepho, Cavus, Noppens, Byhahn, Döriges, Zwissler, & Timmermann, 2015, S. 864)**

Prädiktoren der schwierigen oder unmöglichen Maskenbeatmung. Mit steigender Anzahl verschiedener Prädiktoren oder Symptome steigt das Risiko einer schwierigen oder unmöglichen Maskenbeatmung
- Narben, Tumoren, Entzündungen, Verletzungen von Lippe und Gesicht
- Makroglossie und andere pathologische Zungenveränderungen
- Bestrahlung oder Tumor im Bereich der Halsregion
- Pathologische Veränderungen von Pharynx, Larynx und Trachea
- Männliches Geschlecht
- Alter > 55 Jahre
- Schnarchanamnese bzw. Schlafapnoesyndrom
- Desolater Zahnstatus, Zahnlosigkeit
- Vollbarträger
- Mallampati Grad III oder IV
- Deutlich <sup>a</sup> eingeschränkte Protrusion des Unterkiefers
- Body-Mass-Index > 30 kg/m <sup>2</sup>
- Thyreomentaler Abstand < 6 cm

<sup>a</sup> Unterkiefer kann nicht so weit vorgeschoben werden, dass eine Berührung von Zähnen bzw. Zahnfleisch des Unterkiefers mit Zähnen bzw. Zahnfleisch des Oberkiefers möglich ist.

Zutreffend auf Menschen mit Trisomie 21 sind bei dieser Aufzählung die Makroglossie und andere pathologische Zungenveränderungen, die pathologischen Veränderungen von Pharynx, Larynx, und Trachea, sowie die Schnarchanamnese beziehungsweise das Schlafapnoesyndrom. Selbstverständlich können auch noch weitere Punkte auf den individuellen Patienten zutreffen, was das Risiko zusätzlich erhöht. Hinzu kommt, dass auch Menschen mit Trisomie 21 immer älter werden, was ein zusätzlicher Prädiktor darstellt.

Laut Piepho et al. (2015) potenziert sich das Risiko für einen schwierigen Atemweg mit der Zunahme der Prädiktoren. Es kann jedoch bereits mit einem zutreffenden Prädiktor ein Risiko bestehen.

### 2.3.3 Schwierige oder unmögliche direkte Laryngoskopie und Intubation

Von einer schwierigen Laryngoskopie wird gesprochen, wenn es nicht möglich ist, die Glottis mit Hilfe direkter Laryngoskopie einzusehen. Werden mehrere Intubationsversuche benötigt, um einen Endotrachealtubus zu platzieren, liegt eine schwierige endotracheale Intubation vor (Piepho et al., 2015).

Es können begünstigende Faktoren für eine schwierige direkte Laryngoskopie und Intubation vorhanden sein. Die Prädiktoren sind in der Tabelle 3 ersichtlich.

**Tabelle 3: Prädiktoren der schwierigen oder unmöglichen direkten Laryngoskopie und Intubation (Piepho, Cavus, Noppens, Byhahn, Döriges, Zwissler, & Timmermann, 2015, S. 864)**

Prädiktoren der schwierigen oder unmöglichen direkten Laryngoskopie und Intubation. Mit steigender Anzahl verschiedener Prädiktoren oder Symptome steigt das Risiko einer schwierigen oder unmöglichen Laryngoskopie
- Schwierige Intubation in der Anamnese
- Stridor
- Tumoren, Abszesse im Kopf-Hals- oder Mediastinalbereich
- Zustand nach Bestrahlung im Kopf-Hals-Bereich
- Zustand nach Operationen am Larynx / Pharynx
- Progenie, Dysgnathie
- Raumfordernde Struma
- Makroglossie z.B. bei Patienten mit Mucopolysaccharidose oder Trisomie 21
- Mandibulo- und maxillofaziale Dysostosen
- Eingeschränkte Mundöffnung
- Eingeschränkte Reklination des Kopfes
- Verringerter thyreomentaler Abstand
- Kurzer oder umfangreicher Hals
- Subglottische Stenose, Trachealstenose, Trachealverlagerung
- Schlafapnoesyndrom
- Schwangerschaft
- Mallampati Grad III oder IV

Unter diesen Prädiktoren finden sich mehrere Punkte, welche typischerweise bei der Trisomie 21 vorhanden sein können und eine schwierige direkte Laryngoskopie und Intubation begünstigen. Dies ist einerseits erneut die Makroglossie, aber auch eine eingeschränkte Reklination des Kopfes, die subglottische Stenose, die Trachealstenose, wie auch die Trachealverlagerung, ein kurzer oder umfangreicher Hals und das Schlafapnoesyndrom können zutreffen.

Aufgrund dieser Auflistung an prädisponierenden Faktoren lässt sich zusammengefasst feststellen, dass es sich bei der Atemwegssicherung von Patienten mit Trisomie 21 eindeutig um einen erwarteten schwierigen Atemweg handelt.

## **2.4 Interventionen zur Sicherung des Atemwegs**

Grundsätzlich gilt die Empfehlung bei einem erwarteten schwierigen Atemweg auf eine Regionalanästhesie auszuweichen, sofern diese Möglichkeit besteht. Sollte dies nicht möglich sein, wird empfohlen, die Atemwegssicherung unter Erhalt der Spontanatmung durchzuführen (Piepho et al., 2015).

### **2.4.1 Präoperative Abklärung**

Die präoperative Abklärung stellt auch im Rahmen des sicheren Atemwegsmanagements eine zentrale Intervention dar. Zur präoperativen Evaluation eines schwierigen Atemwegs soll eine Anamnese, sowie eine klinische Untersuchung zur Erfassung der oben aufgeführten Prädiktoren für eine schwierige oder unmögliche Gesichtsmaskenbeatmung, sowie für eine schwierige oder unmögliche direkte Laryngoskopie durchgeführt werden. Bei der präoperativen Abklärung empfiehlt es sich nach Problemen während früherer Anästhesien sowie nach einem Ausweis für die schwierige Intubation zu fragen (Piepho et al., 2015).

Nebst den bestehenden Atemwegsveränderungen können pathophysiologische Veränderungen in anderen Organsystemen ebenso Einfluss auf das Atemwegsmanagement haben und müssen, wie im Kapitel 2.2.2 erläutert, präoperativ abgeklärt werden. So ist beispielsweise die Erfassung von Symptomen, welche auf ein erhöhtes Aspirationsrisiko hinweisen, Bestandteil der präoperativen Anamnese. Ebenfalls können skelettale Veränderungen wie eine AAI ausschlaggebend für die Intubationstechnik sein und müssen deshalb präoperativ diagnostiziert werden. Ein besonderes Augenmerk ist während der präoperativen Abklärung im Zusammenhang mit dem Atemwegsmanagement auf das obstruktive Schlafapnoesyndrom zu legen (Ihringer et al., 2013).

Als Unterstützung für eine vollständige und effiziente präoperative Anamnese dienen am Beispiel des OSAS, Fragekataloge wie in Tabelle 4 auf der folgenden Seite ersichtlich. In dieser Tabelle handelt es sich beim Patienten um ein Kind. Die Fragen können aber genau gleich beim erwachsenen Menschen mit Trisomie 21 und damit bei seinen Bezugspersonen benutzt werden.

**Tabelle 4: Fragen an die Eltern zur Abschätzung des Risikos eines obstruktiven Schlafapnoe-Syndroms (Ihringer, Russ, Walther & Schiff, 2013, S. 413)**

Fragen an die Eltern zur Abschätzung des Risikos eines obstruktiven Schlafapnoe-Syndroms.
- Hat Ihr Kind nachts Atemschwierigkeiten?
- Haben Sie bei Ihrem Kind Apnoephasen beobachtet?
- Haben Sie bei Ihrem Kind vermehrtes Schwitzen im Schlaf beobachtet?
- Zeigt Ihr Kind ein unruhiges Schlafverhalten?
- Atmet Ihr Kind im wachen Zustand durch den Mund?
- Sind Sie über die Atmung Ihres Kindes im Schlaf beunruhigt?
- Gibt es in Ihrer Familie Angehörige mit obstruktivem Schlafapnoe-Syndrom, plötzlichen Kindstod oder offensichtlich lebensbedrohliche Erkrankungen?
- Zeigt Ihr Kind Verhaltensauffälligkeiten?

Das vollständige Management eines OSAS wird im Kapitel 2.4.3 noch umfassend erläutert.

### 2.4.2 Erwarteter schwieriger Atemweg

Es wird beschrieben, dass bei der Trisomie 21 und dem zu erwarteten schwierigen Atemweg auf die gesamte Bandbreite an Intubationshilfen, wie auch beim eintretenden Notfall auf die Koniotomie zurückgegriffen wird. Ebenfalls wichtig zu wissen ist, dass in einer Untersuchung festgestellt wurde, dass bei 23 von 100 Patienten mit Trisomie 21 aufgrund einer Trachealstenose ein kleinerer Tubus als erwartet verwendet wurde (Ihringer et al. 2013).

In Studien wurde festgestellt, dass unter einer Präoxygenierung mit 100% Sauerstoff zwar häufiger Resorptionsatelektasen auftreten, jedoch bei reduzierter inspiratorischer Sauerstoffkonzentration die Sauerstoffreserve im Falle eines schwierigen Atemwegs reduziert ist. Die Empfehlung lautet deshalb, dass die Präoxygenierung über eine dicht sitzende Gesichtsmaske mit 100% Sauerstoff erfolgen soll (Piepho et al., 2015).

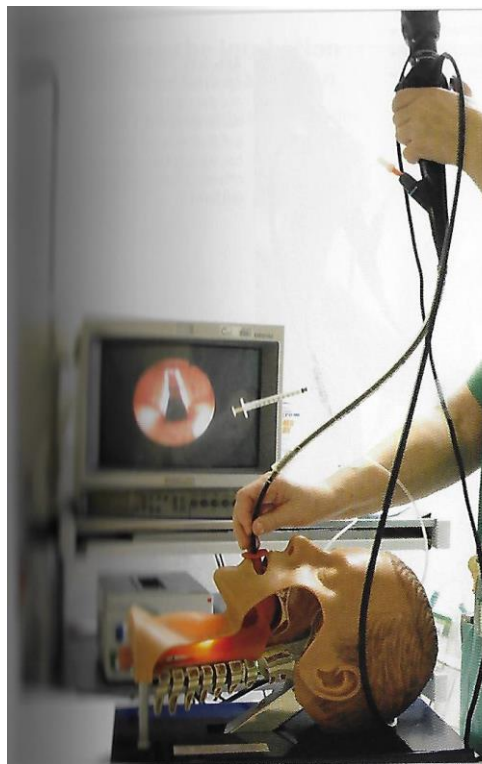
### Fiberoptische Intubation

Als sicherste Variante beim erwarteten schwierigen Atemweg und damit auch beim Patienten mit Trisomie 21 wird die wache fiberoptische Intubation genannt. Bis der Endotrachealtubus korrekt platziert ist, soll die Spontanatmung und damit auch die Schutzreflexe erhalten bleiben. Dabei soll eine örtliche Anästhesie auf den Schleimhäuten beim wachen Patienten durchgeführt werden.

Die Sedierung sollte jedoch so tief wie möglich dosiert werden, damit eine Apnoe oder Atemwegsverlegung vermieden wird. Die wache fiberoptische Intubation hat eine sehr hohe Erfolgsrate (Piepho et al., 2015).

Bei nachgewiesener AAI zählt die fiberoptische Wachintubation auch deshalb zu den sichersten Verfahren, weil der Kopf nicht rekliniert werden muss. Intraoperativ sollte ebenfalls auf eine sorgfältige Lagerung der Halswirbelsäule geachtet werden, um neurologische Schäden zu vermeiden (Ihringer et al., 2013).

Die folgende Abbildung 5 veranschaulicht die fiberoptische Intubation. Zu sehen ist die Fiberoptik, mit welcher orotracheal über einen geschlitzten Guedel intubiert wird. Diese Abbildung dient als Beispielbild. Es sind mehrere Techniken zur fiberoptischen Intubation möglich.



**Abbildung 5: Orotacheale fiberoptische Intubation (Dornberger, 2013, S.179)**

### **Extraglottische Atemwegshilfe**

Eine weitere Möglichkeit ist die Intubation über eine extraglottische Atemwegshilfe (EGA). Darunter werden Hilfsmittel für den erwarteten schwierigen Atemweg verstanden, welche den Atemweg zwischen Oropharynx und dem proximalen Ösophagus offenhalten, jedoch ausserhalb der Glottis zu lokalisieren sind. Dazu zählt beispielsweise eine Intubationslarynxmaske, welche auf der folgenden Abbildung 6 zu sehen ist (Piepho et al., 2015).

Der Unterschied zur konventionellen Larynxmaske ist dabei, dass nach der Einlage einer Intubationslarynxmaske über diese ein Endotrachealtubus blind eingeführt werden kann. Die Erfolgsquote liegt bei 90-96% und ist somit bei der schwierigen Atemwegssituation gut geeignet (Striebel, 2014).



**Abbildung 6: ILMA mit passendem Endotrachealtubus ohne Konnektor (Dornberger, 2013, S.223)**

### Videolaryngoskopie

Beim erwarteten schwierigen Atemweg ist auch das Videolaryngoskop ein etabliertes Hilfsmittel, welches gerne zum Einsatz kommt, wenn eine direkte Laryngoskopie nicht möglich ist. Wie auf der Abbildung 7 ersichtlich, verbessert ein externer Monitor hierbei die Sicht auf die Glottis und ermöglicht eine indirekte Laryngoskopie. Auch diese Technik kann beim wachen, spontanatmenden Patienten nach einer lokalen Schleimhautanästhesie und einer Sedation angewendet werden (Piepho et al., 2015).

Ein Vorteil dieser Technik besteht zudem darin, dass ebenfalls auf eine extreme Bewegung der Halswirbelsäule bei der Intubation verzichtet werden kann (Ihringer et al., 2013).



**Abbildung 7: C-MAC mit D-Blade und externem Monitor (Dornberger, 2013, S.202)**



Sollten jedoch alle Vorkehrungen und geplanten Massnahmen beim erwarteten schwierigen Atemweg versagen, bleibt als letzte Option noch die Koniotomie, welche durch das Ligamentum cricothyroideum erfolgt. Dieser Vorgang ist in der Abbildung 8 ersichtlich. Wichtig zu erwähnen ist, dass es mehrere Techniken gibt und die Abbildung als Beispielbild dient. Die Anwendung hat durch eine versierte Fachperson stattzufinden. Die Misserfolgsrate bei der notfallmässigen Koniotomie liegt bei 50% und ist damit sehr hoch (Piepho et al., 2015).

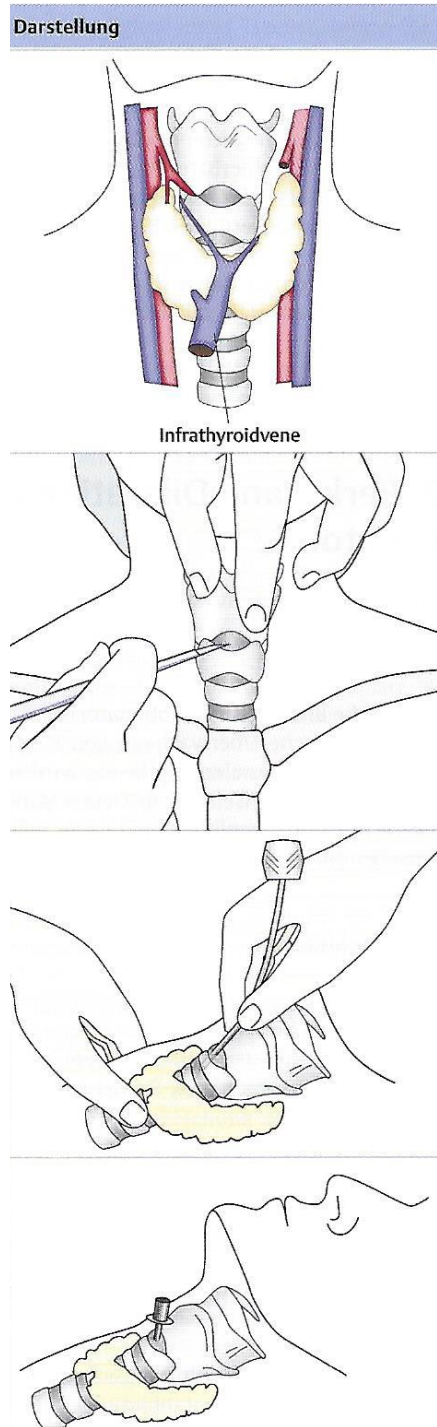
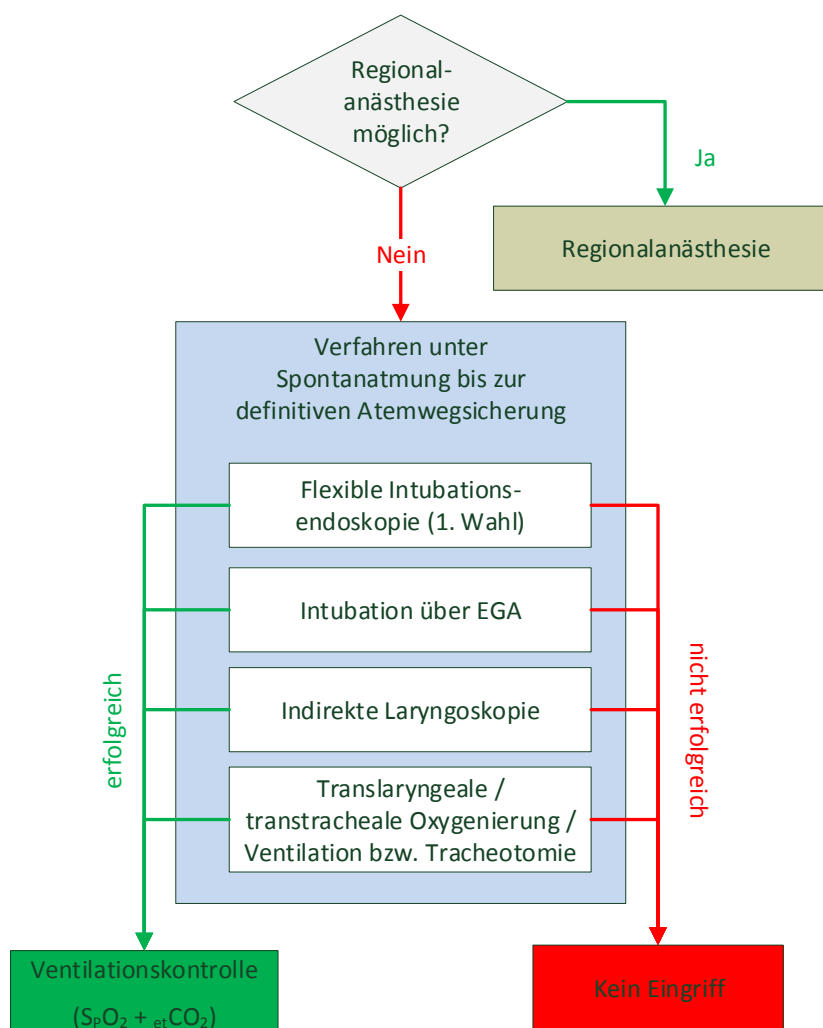


Abbildung 8: Chirurgische Koniotomie (Dornberger, 2013, S. 269)

Hinzuzufügen ist, dass im Falle eines erwarteten schwierigen Atemwegs mit der Folge einer möglichen Koniotomie die Möglichkeit besteht, bereits im Vorfeld einen Hals-Nasen-Ohrenarzt zu avisieren. Dieser kann als erfahrene Fachperson im Falle einer Koniotomie bei der Einleitung zur Durchführung dieses Verfahrens beigezogen werden (Dr. Benjamin Hiller, Anästhesist Air Zermatt, persönl. Mitteilung am 08.12.2017).

### Algorithmus: Empfehlung beim erwarteten schwierigen Atemweg

In der Abbildung 9 werden die oben erläuterten Empfehlungen zur Sicherung des erwarteten schwierigen Atemwegs unter Spontanatmung kompakt in einem Algorithmus veranschaulicht.



**Abbildung 9: Algorithmus «Vorgehen bei erwartet schwierigem Atemweg» (Piepho, Cavus, Noppens, Byhahn, Döriges, Zwissler, & Timmermann, 2015, S. 866)**

### **2.4.3 Management obstruktives Schlafapnoesyndrom**

Bei dem obstruktiven Schlafapnoesyndrom (OSAS) handelt es sich um ein häufiges Syndrom, welches bei 30-60% der Betroffenen anzutreffen ist. Die häufigste Ursache hierfür ist die relative Makroglossie. Anzeichen für eine OSAS sind beispielsweise nächtliches Schnarchen, eine ungewöhnliche Schlafposition oder eine erhebliche Tagesmüdigkeit. Bereits präoperativ sollte durch gezielte Fragen das Risiko für das Vorliegen eines OSAS ermittelt werden. Bei Verdacht auf ein OSAS empfiehlt es sich präoperativ eine Polysomnographie durchzuführen. Besonders bei schwerem OSAS kann durch den Beginn einer präoperativen Continuous-positive-airway-pressure Therapie (CPAP-Therapie) die Komplikationsrate gesenkt werden (Ihringer et al., 2013).

Die Prämedikation sollte kritisch hinterfragt werden und nur zum Einsatz kommen, wenn eine entsprechende Überwachung und die Möglichkeit zur Atemwegssicherung gegeben sind. Grundsätzlich sollen Medikamente mit kurzer Halbwertszeit verwendet werden. Lokale und regionale Analgesieverfahren sollten immer bevorzugt werden (Ihringer et al., 2013).

Es finden sich jedoch auch Quellen, wie die von Biro, Vagts und Emming (2010), die bei kooperationsunwilligen Patienten eine rektale oder orale Prämedikation mit Benzodiazepinen empfehlen.

Als zusätzliche Interventionen werden die aufrechte oder seitliche Positionierung des Patienten, das Vorziehen des Unterkiefers (Esmarch-Handgriff) sowie der Einsatz von positivem Atemwegsdruck über die Gesichtsmaske empfohlen. Ebenfalls können naso- oder oropharyngeale Atemwegshilfen bei einer Verlegung der Atemwege unterstützend sein (Ihringer et al., 2013).

Bei Betroffenen eines OSAS ist die postoperative Phase nicht zu vernachlässigen. Probleme wie Stridor oder Atemwegsobstruktionen treten bei Patienten mit Trisomie 21 deutlich häufiger auf als in der Kontrollgruppe. Bereits bei kleineren Eingriffen ist es wichtig, Wert auf eine entsprechende intra- und postoperative Überwachung zu legen (Ihringer et al., 2013).

Auf die postoperative Phase wird noch im folgendem Kapitel 2.4.4 genauer eingegangen.

#### **2.4.4 Postoperatives Management**

Bei Patienten mit einem OSAS wird bereits bei einer moderaten Form die postoperative Überwachung über 24 Stunden oder sicher über Nacht empfohlen (Ihringer et al., 2013).

Es sollte bei Patienten mit Trisomie 21 mit der Extubation bis zur vollständigen Rückkehr aller Schutzreflexe gewartet werden, um eine Atemwegsobstruktion zu vermeiden. Bei Vorhandensein einer Apnoeanamnese wird auch hier eine postoperative Überwachung auf der Intensivpflegestation empfohlen (Brambrink & Kurz 2011).

Weiter sollte ein Anästhetika-Überhang vermieden werden, da dies eine Atemwegsverlegung begünstigt. Der Oberkörper wird nach Möglichkeit 45° hochgelagert (Striebel, 2014).

Im Falle eines Postintubationsstridor erwies sich die Anwendung von angefeuchtetem Sauerstoff im Aufwachraum und gegebenenfalls die Inhalation mit Adrenalin als Hilfreich. Eine intravenöse Gabe von Dexamethason zeigte in Studien eine Reduktion der Häufigkeit und Schwere von Postintubationsstridor (Ihringer et al., 2013).

Ebenso wird die nichtinvasive Ventilation nach Extubation als unterstützende Intervention beschrieben (Biro et al., 2010).

### 3 Diskussion

Die unterschiedlichen Quellen zeigen eindrücklich auf, dass nicht nur Anomalien, die direkt das Atmungssystem betreffen, das Atemwegsmanagement beeinflussen können. So kann beispielsweise laut Ihringer et al. (2013) das Vorliegen einer AAI bestimmend für die Intubationstechnik sein.

Die pathophysiologischen Veränderungen beim Patienten mit Trisomie 21 mit Einfluss auf die Anästhesie sind in der Fachliteratur umfassend beschrieben. Die präoperative Abklärung muss hier ein breites Feld abdecken, um wirklich alle Einflussfaktoren auf das Atemwegsmanagement zu erfassen. In diesem Zusammenhang wird eine gute präoperative Abklärung laut Ihringer et al. (2013), sowie von Piepho et al. (2015) als wichtigste Intervention genannt. Es stehen umfangreiche Informationen und Empfehlungen zur Verfügung, wie eine solche Anamnese zu erfolgen hat und welche klinischen Untersuchungen notwendig sind. Überraschenderweise zeigt eine Untersuchung laut Ihringer et al. (2013) dennoch auf, dass die Angehörigen von Betroffenen deutlich unzufriedener waren mit der anästhesiologischen Behandlung als die Kontrollgruppe und in der präoperativen Visite nicht nach spezifischen Markern gefragt wurden.

Anzumerken ist, dass die gefundenen grundlegenden Empfehlungen grösstenteils einheitlich waren und die Abweichungen klein sind. So finden sich beispielsweise unterschiedliche Empfehlungen des Einsatzes von Benzodiazepinen in der Prämedikation. Im Fachartikel von Ihringer et al. (2013) wird die Prämedikation nur empfohlen, wenn die Möglichkeit zur Überwachung und der Atemwegssicherung besteht. Laut Biro et al. (2010) wird eine Prämedikation mit Benzodiazepinen uneingeschränkt empfohlen. Es ist aber auch wichtig an dieser Stelle anzumerken, dass mehrmals darauf hingewiesen wird, dass die Handlungsweise stets der individuellen Patientensituation angepasst werden soll. Die Kooperationsbereitschaft des Patienten ist hier ausschlaggebend und kann nicht ausser Acht gelassen werden.

Bei der recherchierten Literatur finden sich mehrere Quellen, die spezifische Empfehlungen für Kinder geben, was jedoch nicht Teil dieser Arbeit ist. Die verwendeten Quellen waren diesbezüglich neutraler und oft blieben die Empfehlungen unverändert. Deutschsprachige Quellen, die spezifisch auf den erwachsenen Patienten mit Trisomie 21 eingehen, wurden keine gefunden.

## 4 Schlussfolgerung

Die Trisomie 21 ist ein komplexes Syndrom, welches das behandelnde Team vor grosse Herausforderungen stellt. Aufgrund der Vielseitigkeit dieser Erkrankung müssen sich Betroffene häufig diagnostischen oder chirurgischen Interventionen unterziehen. Wann immer es geht, wird eine Allgemeinanästhesie mittels Regionalanästhesie umgangen. Dies ist jedoch nicht immer möglich und umso wichtiger ist es, dass ich als angehender diplomierter Experte Anästhesie Kenntnisse über das Krankheitsbild dieser Patienten habe und den Einfluss auf das Atemwegsmanagement kenne.

Die Arbeit zeigt auf, dass mit einer umfassenden präoperativen Abklärung bei dieser Patientengruppe der Grundstein für eine professionelle und sichere Anästhesie und damit ein sicheres Atemwegsmanagement gelegt wird. Diese präoperative Anamnese gibt auch den gut informierten Angehörigen die nötige Sicherheit. Unabdingbar ist dabei die Frage nach Problemen bei früheren Narkosen oder nach dem Vorhandensein eines Ausweises für schwierige Intubation. Auch Anomalien in anderen Organsystemen wie die AAI oder Begleiterkrankungen wie die OSAS sind ausschlaggebend für die Planung und Durchführung eines sicheren Atemwegsmanagements und dürfen in der präoperativen Abklärung nicht fehlen. Die Erfassung von möglichen Prädiktoren einer schwierigen Gesichtsmaskenbeatmung oder schwierigen direkten Laryngoskopie und Intubation sind ebenfalls Bestandteile der präoperativen Anamnese. Hier zeigt sich, dass es sich beim Patienten mit Trisomie 21 um einen erwarteten schwierigen Atemweg handelt. In der Arbeit habe ich im Kapitel 2.4.2 einen übersichtlichen Algorithmus abgebildet, welcher den Ablauf der Interventionen bei einem erwarteten schwierigen Atemweg illustriert. Die fiberoptische Wachintubation, die Videolaryngoskopie sowie die Intubation über eine EGA nehmen hier einen wichtigen Stellenwert ein und werden deshalb genauer erklärt. Das OSAS als Begleiterkrankung darf beim sicheren Atemwegsmanagement nicht übergangen werden und ich habe diese Erkrankung deshalb im Kapitel 2.4.3 thematisiert. Genauso zentral für ein sicheres Atemwegsmanagement sind die Extubation und die postoperative Überwachung. Insbesondere bei einer positiven Apnoeanamnese ist die Indikation für eine Überwachung auf der Intensivstation gegeben. Ich konnte feststellen, dass die Handlungsempfehlungen für einen erwarteten schwierigen Atemweg ebenfalls beim Patienten mit Trisomie 21 genutzt werden können und diese Empfehlungen sich dementsprechend nicht von anderen Patientengruppen mit einem erwarteten schwierigen Atemweg unterscheiden. Bei der Trisomie 21 liegen jedoch oft mehrere prädisponierende Faktoren vor und es kommt zu einer Kumulation, was das Atemwegsmanagement schwierig macht. Die Reklination des Kopfes kann beispielsweise bei einem adipösen Patienten eingeschränkt sein, während sie bei einer vorliegenden AAI beim Menschen mit Trisomie 21 absolut kontraindiziert ist. Als kennzeichnende Besonderheiten spezifisch auf die Trisomie 21 bezogen, sind deshalb die Trachealstenose, welche den Einsatz von einem kleineren Tubus erfordert, die Makroglossie, welche zu Problemen bei der Atemwegssicherung führen kann und die Möglichkeit einer AAI zu nennen.

Ich habe bewusst ein Thema gewählt, zu welchem ich noch nicht viel Fachwissen besass. Umso mehr konnte ich durch diese Arbeit lernen und mein Wissen entsprechend erweitern. Es war mir bewusst, dass die Trisomie 21 ein umfangreiches Krankheitsbild darstellt und mein Anspruch war es auch nicht, die ganzen Dimensionen dieses Krankheitsbildes bis ins Detail zu erfassen. Dennoch konnte ich durch diese Arbeit viel über Menschen mit Trisomie 21 lernen und habe mich auch mit den sozialen Aspekten der Betroffenen auseinandergesetzt. In der Arbeit ist es mir gelungen einen Überblick über das Krankheitsbild der Trisomie 21 zu geben und die wichtigen anästhesierelevanten pathophysiologischen Veränderungen aufzuzeigen. Die beeinflussenden Faktoren auf das Atemwegsmanagement habe ich umfänglich erläutert. Wie in meiner Zielsetzung formuliert, konnte ich Handlungsempfehlungen aufzeigen, die zur sicheren Durchführung des Atemwegsmanagements bei einer Allgemeinanästhesie genutzt werden können.

Zukünftig werde ich mich in der Praxis beim Anästhesisten über die Resultate der Voruntersuchungen informieren und die nötigen Vorbereitungen für den erwarteten schwierigen Atemweg treffen. Grundsätzlich dient mir das Krankheitsbild der Trisomie 21 als Beispiel für viele andere Krankheitsbilder und macht mir bewusst, wie wichtig Grundkenntnisse über die Vorerkrankungen meiner Patienten sind, damit ich die Anästhesie sicher begleiten kann. Ebenfalls wurde mir klar, dass auch Menschen mit Erkrankungen wie Trisomie 21 aufgrund des medizinischen Fortschritts immer älter werden. Dadurch kommen zu den bestehenden pathophysiologischen Veränderungen zusätzlich Spätfolgen hinzu, welche berücksichtigt werden müssen. Dies wäre ein weiterführender interessanter Aspekt in dieser Thematik.

## 5 Reflexion

Mein Interesse für diese Arbeit war von Beginn an gross, was sich als bedeutender Vorteil beim Verfassen der Arbeit herausstellte. Das Einlesen in die Thematik konnte ich mit grosser Motivation angehen und fiel mir dementsprechend leicht. Das Recherchieren von geeigneter Literatur stellte mich teilweise vor Schwierigkeiten, da sich viele Quellen spezifisch auf Kinder beziehen und diese deshalb für meine Arbeit nicht verwendet werden konnten. Hinzu kam, dass meine Fachenglischkenntnisse nicht ausreichend sind, um allfällige englische Quellen effektiv nutzen zu können. Dennoch ist es mir gelungen genügend evidente Literatur zu finden. Das Erstellen der Disposition hat sehr viel Zeit und Energie in Anspruch genommen. Es ist mir zu Beginn schwer gefallen dieses umfassende Thema so einzugrenzen, damit ich eine spezifische Fragestellung formulieren konnte. Durch die Spezifizierung auf das sichere Atemwegsmanagement war dies schlussendlich jedoch möglich. Während dem weiteren Arbeiten war ich um das Grundgerüst der Disposition sehr froh und es diente mir stets als roter Faden, wenn ich abzuschweifen drohte. Die Vorgabe zum Erstellen einer Zeitplanung im Rahmen der Disposition war für mich sehr sinnvoll und ich habe mich an diesen auch gehalten. Ich konnte hier die Erkenntnisse aus der zuvor erarbeiteten Stressreflexion nutzen. Dort habe ich erkannt, dass für mich eine gute Zeitplanung wichtig ist um mein Ziel mit weniger Stress zu erreichen. Es war mir bewusst, dass ich beim Schreiben nur langsam vorankomme und die Entscheidung eine Woche Urlaub für die Arbeit zu investieren, stellte sich als sinnvoll heraus. Beim Schreiben habe ich gemerkt, dass ich teilweise Mühe habe, konkret und präzise Formulierungen zu finden und ich musste die Texte mehrmals überarbeiten, was zusätzlich viel Zeit kostete. Das Mentorat gab mir Sicherheit, dass ich auf dem richtigen Weg bin und ich konnte dadurch viele Fragen und Unsicherheiten klären, was zur Stressreduktion führte. Des Weiteren unterstützen mich Drittpersonen, indem sie die Arbeit gegenlasen und mir Tipps für die Formatierung gaben. Zudem war für mich der Austausch mit Fachärzten aus dem Arbeitsumfeld, welche mir fachliche Fragen beantworten konnten, sehr hilfreich.



## **6 Danksagung**

An dieser Stelle möchte ich mich ganz herzlich bei allen Personen bedanken, die mich in der letzten Zeit während dem Erstellen dieser Arbeit unterstützt haben.

Ein besonderer Dank geht an Herr Christoph Schori, der mich als Mentor jederzeit mit hilfreichen Anregungen und konstruktiver Kritik unterstützt hat. Ebenfalls möchte ich mich herzlich bei Dr. Benjamin Hiller für die Beantwortung meiner fachlichen Fragen und den interessanten Austausch zum Thema bedanken.

Zum Schluss möchte ich mich bei meiner Partnerin Désirée Abgottspon sowie meinen Freunden Aaron Rohner und Christof Ambühl für ihre Geduld, das Interesse und ihre ehrlichen Meinungen bedanken.

## 7 Verzeichnisse

### Quellenverzeichnis

- Biro, P. Vagts, D. & Emming, U. (2010). Anästhesie bei seltenen Erkrankungen. (4.Aufl.). Berlin: Springer.
- Brambrink, A. M. Kurz, S. (2011) Hereditäre Malformationssyndrome. In: Wappler, F. Tonner, P. Bürkle, H. (Hrsg.), Anästhesie und Begleiterkrankungen. Stuttgart: Georg Thieme. (S. 497-503)
- Dornberger, I. (2013) Schwieriges Atemwegsmanagement bei Erwachsenen und Kindern. Stuttgart: Georg Thieme
- Ihringer, K. Russ, N. Walther, A. & Schiff, J. (2013) Anästhesiologische Besonderheiten der Trisomie 21. Der Anästhesist, (62) S. 407-419
- Insieme 21. (27.05.2013). Sprechstunde für komplexe Patienten. [Zugriff 26.11.2017 auf <http://www.insieme21.ch/typo21/verein/>]
- Insieme 21. (2016). Medizinisch-therapeutische Massnahmen. [Zugriff 26.11.2017 auf [https://www.insieme21.ch/typo21/fileadmin/user\\_upload/downloads/Rundschreiben\\_IV\\_T21.pdf](https://www.insieme21.ch/typo21/fileadmin/user_upload/downloads/Rundschreiben_IV_T21.pdf)]
- Insieme Schweiz. Pränataldiagnostik. [Zugriff 03.12.2017 auf <http://insieme.ch/politischesengagement/frühdiagnostik/pränataldiagnostik/>]
- Insieme Schweiz. (17.07.2014). Mehr Kinder mit Down-Syndrom. [Zugriff 30.12.2017 auf <http://insieme.ch/mehr-kinder-mit-down-syndrom/>]
- Murken, J. Grimm, T. (2014) Medizinische Genetik in der Pädiatrie. In: Koletzko, B., (Hrsg.), Kinder und Jugendmedizin. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag. (S. 27-47).
- Piepho, T. Cavus, E. Noppens, R. Byhahn, C. Dörges, V. Zwissler, B. & Timmermann, A. (2015) S1 Leitlinie: Atemwegsmanagement Airwaymanagement. Der Anästhesist, (64), S. 859-873
- Striebel, H. W. (2014). Die Anästhesie. (3.Auflage) Stuttgart: Schattauer.
- Wilken, E. (2014). Sprachförderung bei Kindern mit Down-Syndrom. (12.Aufl.). Stuttgart: Kohlhammer.

## Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Zytogenetische Aberationstypen (Murken, Grimm, 2014, S.29) .....	4
Abbildung 2: Die Vierfingerfurche ( <a href="http://www.downsyndromblog.de">http://www.downsyndromblog.de</a> , 10.12.2011).....	5
Abbildung 3: Die Sandalenlücke ( <a href="http://www.downsyndromblog.de">http://www.downsyndromblog.de</a> , 10.12.2011) .....	5
Abbildung 4: Charakteristische Merkmale im Gesicht ( <a href="https://kurier.at">https://kurier.at</a> , 21.03.2015) .....	5
Abbildung 5: Orotracheale fiberoptische Intubation (Dornberger, 2013, S.179).....	20
Abbildung 6: ILMA mit passendem Endotrachealtubus ohne Konnektor (Dornberger, 2013, S.223) .	21
Abbildung 7: C-MAC mit D-Blade und externem Monitor (Dornberger, 2013, S.202).....	21
Abbildung 8: Chirurgische Koniotomie (Dornberger, 2013, S. 269).....	22
Abbildung 9: Algorithmus «Vorgehen bei erwartet schwierigem Atemweg» (Piepho, Cavus, Noppens, Byhahn, Döriges, Zwissler, & Timmermann, 2015, S. 866).....	23

## Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Anzahl lebendgeborene Kinder nach ICD-10 Diagnosecode «Down-Syndrom», Erhebungsjahre 2003-2015 (Christine Perdrizat, Informationsdienst Gesundheit, Eidgenössisches Departement des Innern EDI, Bundesamt für Statistik BFS, Sektion Gesundheit, E-Mail vom 29.12.2017).....	7
Tabelle 2: Prädiktoren der schwierigen oder unmöglichen Maskenbeatmung (Piepho, Cavus, Noppens, Byhahn, Döriges, Zwissler, & Timmermann, 2015, S. 864).....	15
Tabelle 3: Prädiktoren der schwierigen oder unmöglichen direkten Laryngoskopie und Intubation (Piepho, Cavus, Noppens, Byhahn, Döriges, Zwissler, & Timmermann, 2015, S. 864) .....	16
Tabelle 4: Fragen an die Eltern zur Abschätzung des Risikos eines obstruktiven Schlafapnoe-Syndroms (Ihringer, Russ, Walther & Schiff, 2013, S. 413).....	19