

# Mukopolysaccharidose: Hohes Anästhesierisiko bei Kindern

Scaravilli V et al. Safety of anesthesia for children with mucopolysaccharidoses: A retrospective analysis of 54 patients. Paediatr Anaesth 2018; doi: 10.1111/pan.13379

**Patienten mit lysosomalen Speicherkrankheiten leiden häufig an Deformitäten der Atemwege und haben ein erhöhtes Intubationsrisiko. Herzinsuffizienz und geistige Retardierung machen die Narkose zusätzlich zur Herausforderung. Wie sicher anästhesiologische Maßnahmen bei Kindern mit Mukopolysaccharidose sind und welche Faktoren das Komplikationsrisiko erhöhen haben Scaravilli und Team in einer retrospektiven Fallauswertung genauer betrachtet.**

Mukopolysaccharidose (MPS) zählt zu den angeborenen lysosomalen Speicherkrankheiten und wird durch eine Störung des Abbaus von Glykosaminoglykanen verursacht. Je nachdem, welches Glykosaminoglykan sich im Körper anreichert, werden 6 Typen unterschieden. Die Krankheit tritt meist im frühen Kindesalter in Erscheinung und äußert sich u. a. in Form von Epilepsie, geistiger Retardierung, obstruktiver Schlafapnoe, Herzklappenfehlern, Fehlbildungen der Wirbelsäule und hyperplastischen Tonsillen.

Da für Erwachsene mit MPS ein erhöhtes Anästhesierisiko als erwiesen gilt, wollten Scaravilli und Kollegen nun speziell bei Kindern mit MPS untersuchen, wie oft es zu Komplikationen bei anästhesiologischen Interventionen kommt und welche Faktoren das Risiko dafür erhöhen könnten. Dazu führten sie eine retrospektive Auswertung der Datensätze von 54 Kindern durch, die an einem italienischen MPS-Zentrum angebunden waren. Einschlusskriterien waren:

- Betreuung durch die Abteilung für pädiatrische Anästhesiologie,
- Allgemeinanästhesie oder Stand-By oder Analgosedierung,
- Gesicherte MPS-Diagnose.

Zur Beurteilung der Sicherheit stellten die Untersuchungen das Outcome bei Entlassung fest und registrierten folgende Komplikationen:

- Tod während der Behandlung,
- Hypotension,
- Hypoxie.

Weiterhin wurden sämtliche Details zur Atemwegssicherung analysiert. Zur Bestimmung von Risikofaktoren diente ein statistisches gemischtes Modell.

54 Kinder, 61% von ihnen männlich, erhielten insgesamt 232 anästhesiologische Interventionen. Das durchschnittliche Alter lag bei 5 Jahren, zum Zeitpunkt der ersten Intervention waren die kleinen Patienten 2 Jahre alt. Jedes Kind erlebte im Mittel 4 Behandlungen. 33% der Kinder litten unter MPS Typ I, es folgten Typ II und III mit jeweils 20%. Häufige Manifestationen waren Fehlbildungen der Wirbelsäule (85%), geistige Retardierung (80%), Herzklappenfehler (76%) und hyperplastische Tonsillen (52%). Bei 100 Interventionen wurde eine Allgemeinanästhesie durchgeführt, 65 mal erfolgte eine endotracheale Intubation zur Sicherung des Atemweges.

Die Forscher konnten keinen einzigen Todesfall feststellen, alle vorab geplanten Intubationen gelangen zu 100%. 16 Kinder hatten mindestens 1 anästhesiologische Komplikation im Verlauf, bei 21 Interventionen kam es zu ernsthaften Zwischenfällen wie Hypoxie, Laryngospasmus und Obstruktionen. 19 Intubationen wurden als schwierig beurteilt, alle 3 nicht geplanten Notfallintubationen missglückten im ersten Versuch. Der Atemweg konnte dann aber mittels Larynxmaske gesichert werden. Im statistischen Modell erwiesen sich höheres Lebensalter und Behandlung in einem nicht spezialisierten Krankenhaus als unabhängige Risikofaktoren.

## FAZIT

Kinder mit Mukopolysaccharidose stellen für den Anästhesisten eine große Herausforderung dar und neigen besonders zu Komplikationen beim Atemwegsmanagement. Risikofaktoren für Narkoseprobleme waren höheres Lebensalter und Operationen in nicht spezialisierten Kliniken. Die Autorinnen/Autoren empfehlen daher die Behandlung dieser vulnerablen Patientengruppe in erfahrenen Zentren.

Dipl.-Psych. Annika Simon, Hannover

## Kommentar

Scaravilli und Mitarbeiter haben die Erfahrungen eines Krankenhauses in Italien bei der perioperativen Versorgung von Kindern mit Mukopolysaccharidose (MPS) mithilfe einer retrospektiven Analyse der Anästhesiedokumentationen aus 15 Jahren analysiert [1]. Das Krankenhaus ist nach eigenen Angaben ein Referenzzentrum für MPS und konnte in dem 15-jährigen Beobachtungszeitraum eine Anzahl von 54 Patienten analysieren. Bei einer Prävalenz, die im Bereich von 0,3–4,0 pro 100 000 [2] Geburten liegt, ist eine solche Sammlung von Patientenerfahrungen aus einem einzelnen Versorgungszentrum sicher bemerkenswert. Die Arbeit beschreibt die in diesem Haus übliche Versorgung und die beobachtete Komplikationsrate. Auch wenn zusätzlich zu den von den Autoren zitierten ähnlich große Fallsammlungen vorliegen, z. B. von 34 Kindern mit 86 Narkosen aus einem Krankenhaus in England [3] oder 25 Kindern mit 43 Sedierungen aus den USA [2], bietet die aktuelle Arbeit von Scaravilli et al. zusätzlich eine Regressions-Analyse von patienten-, prozedur- und anästhesietechnikbezogenen Risikofaktoren für Komplikationen.

Die Regressionsanalyse zeigte keinen Einfluss von patientenbezogenen Faktoren auf die Komplikationsrate, obwohl ältere Patienten häufiger einen schwierigen Atemweg hatten. Auch waren keine Unterschiede zwischen einer Sedierung und einer Narkose feststellbar, wobei die Autoren ein für diese Analyse zu kleines Kollektiv einräumen. Ein negativer Effekt mit einer höheren Komplikationsrate an peripheren Arbeitsplätzen im Vergleich zum OP-Bereich hingegen konnte nachgewiesen werden.

In ihrem Patientenkollektiv beschreiben die Autoren eine Prävalenz von Risikofaktoren, die abgesehen von Wirbelsäulenfehlbildungen auch mit anderen Arbeiten vergleichbar ist. Dass jedoch bei 85% der Patienten Wirbelsäulenfehlbildungen dokumentiert wurden, überrascht und wird in der Arbeit nicht weiter diskutiert. Möglicherweise sammelt die Einrichtungen aufgrund einer orthopädischen und zugehörigen bildgebenden Spezialisierung eine diesbezüglich selektierte Patientengruppe. Und darin liegt die bedeutendste, von den Autoren auch in den Studienlimitationen genannte Einschränkung von monozentrischen Patientenkollektiven: Hier werden solche Patienten selektiert, für die ein Versorgungsschwerpunkt vorliegt (z. B. Orthopädie) und andere ausgeschlossen (z. B. Herzchirurgie), die an dem Zentrum gar nicht versorgt werden können. Natürlich kann eine retrospektive Analyse systematisch nur solche Komplikationen erfassen, die zuvor auch dokumentiert und archiviert wurden.

Weil die verwendete Anästhesie-Technik in der Arbeit nur erwähnt und nicht weiter diskutiert wird, sollen hier auch nur die kritischen Punkte aufgezählt werden, ohne diese inhaltlich zu analysieren:

- Alle Kinder haben Atropin zur Prämedikation erhalten.
- Alle Kinder wurden ohne Blockade der neuromuskulären Übertragung intubiert.
- Zur Intubation wurden die Stimmbänder mit Lidocain-Spray betäubt.
- Die Narkose wurde immer mit Sevofluran aufrechterhalten.

Als Fazit aus der vorliegenden Arbeit ist klar feststellbar, dass die Versorgung von Kindern mit MPS eine besondere kinderanästhesiologische Expertise erfordert, die ein sicheres Atemwegsmanagement einschließt. Wünschenswert ist eine Zentralisierung der Versorgung, wie sie in der berichtenden Einrichtung offensichtlich stattfindet und eine große Erfahrung des dort arbeitenden Personals mit MPS-Patienten ermöglicht. Versorgungen außerhalb der optimalen Räumlichkeiten eines OP-Bereichs sind – wie bei allen Patienten – mit höheren Risiken versehen und sollten vermieden werden, wenn es irgend geht. Wenn dennoch nötig, müssen eine optimale Expertise und optimale Ausrüstung – inklusive speziell pädiatrischer Hilfsmittel für den schwierigen Atemweg – auch in den peripheren Versorgungsbereichen vorgehalten werden. Über diese allgemeingültigen Regeln hinaus können aus der Arbeit keine weiteren Erkenntnisse oder auf andere Einrichtungen übertragbare „Kochrezepte“ für die Narkoseführung bei Kindern mit MPS abgeleitet werden. Im Gegenteil ist die Sinnhaftigkeit der dort beschriebenen Konzepte zum Teil nicht mit Evidenz belegbar und möglicherweise an einigen Stellen auch nicht empfehlenswert.

#### Autorinnen/Autoren



**Dr. Jost Kaufmann**, Abteilung für Kinderanästhesie, Kinderkrankenhaus der Kliniken der Stadt Köln

#### Literatur

- [1] Scaravilli V, Zanella A, Ciceri V et al. Safety of anesthesia for children with mucopolysaccharidoses: A retrospective analysis of 54 patients. *Paediatric anaesthesia* 2018. doi:10.1111/pan.13379. doi:10.1111/pan.13379
- [2] Kamata M, McKee C, Truxal KV et al. General anesthesia with a native airway for patients with mucopolysaccharidosis type III. *Paediatric anaesthesia* 2017; 27: 370–376. doi:10.1111/pan.13108
- [3] Cohen MA, Stuart GM. Delivery of anesthesia for children with Mucopolysaccharidosis Type III (Sanfilippo syndrome): a review of 86 anesthetics. *Pediatric Anesthesia* 2017. doi:10.1111/pan.13075: n/a-n/a. doi:10.1111/pan.13075