

Same, same... but different!

- Der besondere Fall -

Herbstsymposium Anästhesiepflege 2025

Lisa Marie Willms

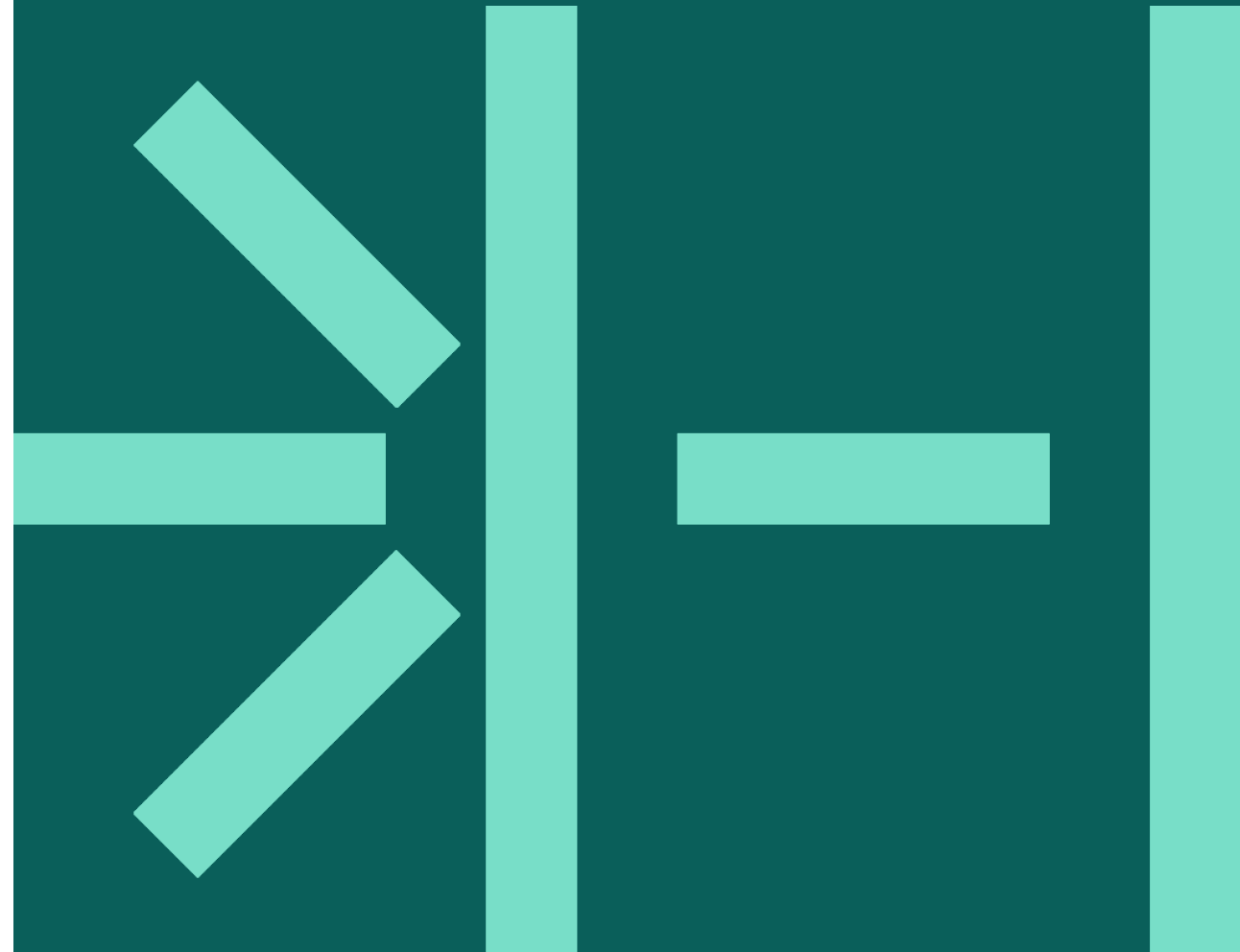
Assistenzärztin Anästhesie, USB



Inhalt

- Fallvorstellung mit Exkursen
 - Erkrankung der Patientin
 - Intrathekale Schmerzpumpen
 - Anästhesie bei Patient:innen mit seltenen Erkrankungen

Same same... but different!
Der besondere Fall



Der Fall

Frau H., 35 Jahre, **FOP**

Fibrodysplasia ossificans progressiva

Kombi-Eingriff:

- Pumpenwechsel intrathekale Schmerzpumpe (Sufentanil + Baclofen) bei Batterieerschöpfung
- Zahnextraktion (28, oben links)

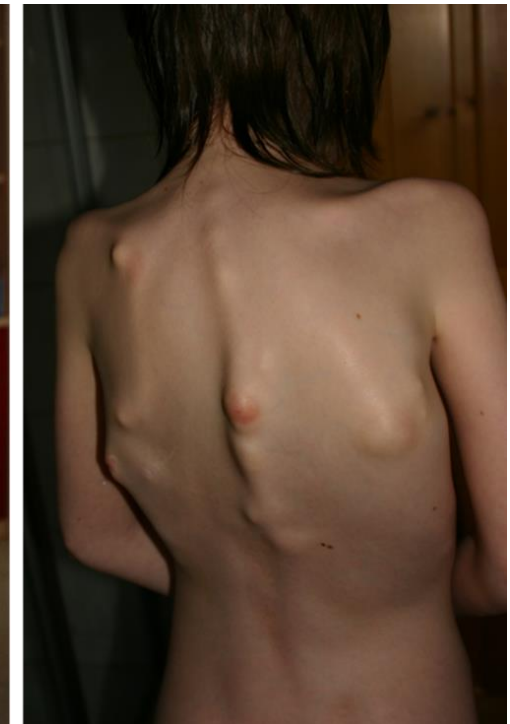
Fibrodysplasia ossificans progressiva

- Genetische Erkrankung
- Ca. 5 Betroffene in der Schweiz (700 weltweit)

Spontan, Trauma, Injektionen,
Dehnung, muskuläre Anstrengung

Entzündliche Schwellungen

Verknöcherung der Bänder, Sehnen,
Skelettmuskulatur (nicht glatte
Muskulatur und Herzmuskulatur),
Faszien



Fibrodysplasia ossificans progressiva



Fibrodysplasia ossificans progressiva



Fibrodysplasia ossificans progressiva



Fibrodysplasia ossificans progressiva



Therapieoptionen bei FOP

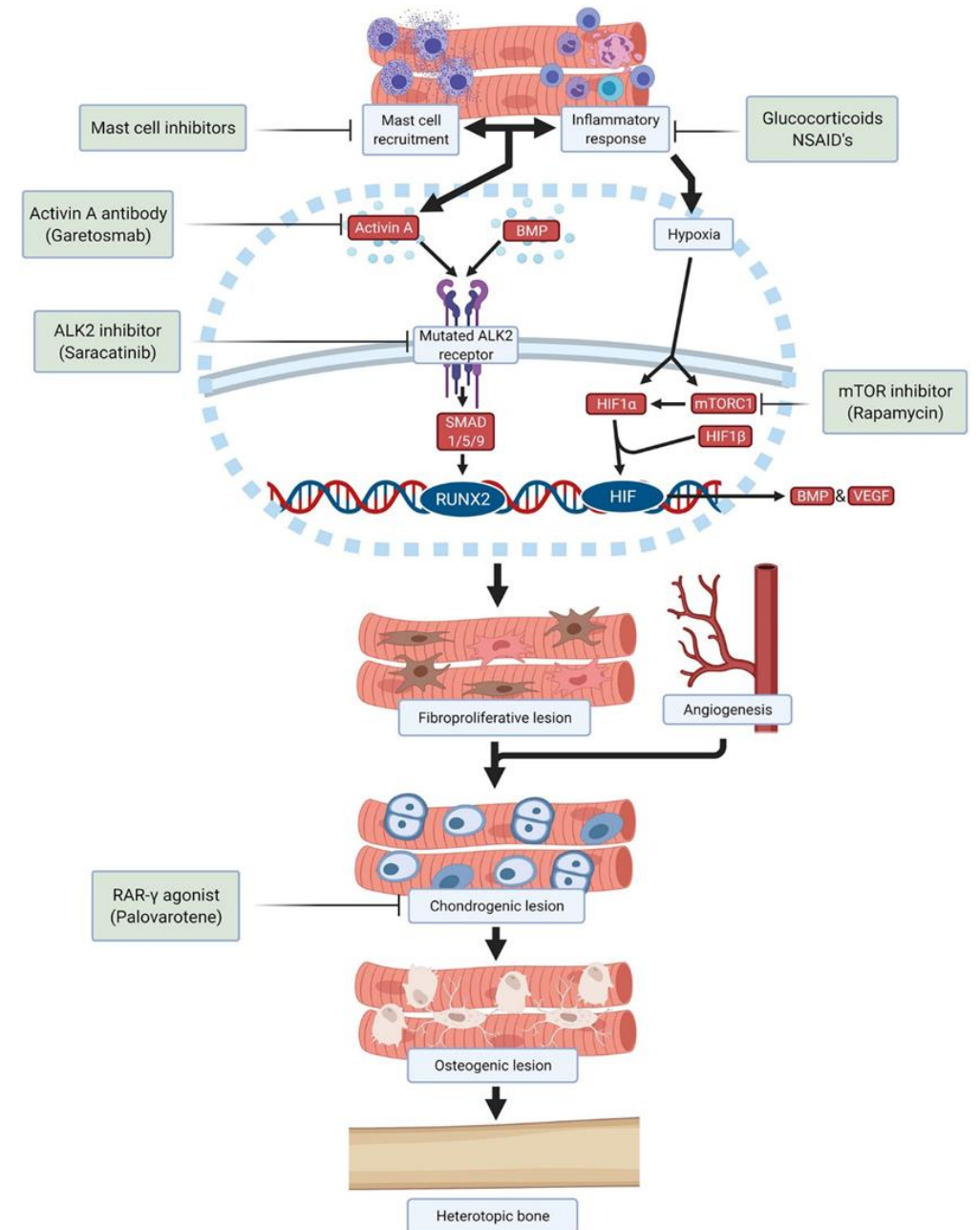
Verschiedene Therapieansätze werden erforscht

Therapie:

- Steroide, NSAR

Inflammatorische metabolische Veränderungen betreffen auch angrenzende, gesunde Muskelbereiche

- schmerzhafte Muskelspasmen
- kurzzeitige Gabe von Muskelrelaxanzien (z.B. Baclofen) möglich



Frau H., 35 Jahre

Start im 8. LJ mit Flare-up Hals/Schulter, zügige Diagnosestellung, genetische Analyse in Oxford

Neuro:

- GCS 15, adäquat, kann sehr gut Bedürfnisse verbalisieren

Kardiopulmonal:

- Nächtliche alveoläre Hypoventilation + restriktive Ventilationsstörung + leichtgradiges OSAS -> nächtlich BiPAP seit 2017
- Kongenitale Herzvitien: ASD Typ II und Pulmonalstenose
- TTE 2017: Turbulentes Flussprofil über der Pulmonalklappe und erhöhte Gradienten (dp mean/max 10/21 mmHg). Visuell dilatierter rechter Ventrikel mit visuell guter Pumpfunktion. Systolischer pulmonal-arterieller Druck nicht messbar. ASD nicht darstellbar.

Frau H., 35 Jahre

Airway: Mundöffnung max. 2cm, Reklination nicht möglich, kleine Nasenlöcher

Allergien: Apranax, Ponstan, Spiralgin, Tramal, Dafalgan (jeweils Exanthem)

Intrathekale Schmerzpumpe:

- Schmerzpumpe: Implantation 2016, Sufentanil + Baclofen
- Tagesdosis: Sufentanil 0.034795 mg/Tag und Baclofen 305.52 µg/Tag
- 1mg Sufentanil = 1000mg Morphin -> 34.8mg Morphin intrathekal
- 1mg intrathekal entspricht (80-) 100mg i.v. (bis 650mg)

-> ca. 3480mg Morphin i.v./Tag

Die OP-Indikation

Pain Physician 2010; 13:337-341 • ISSN 1533-3159

Case Report

Respiratory Failure Following Delayed Intrathecal Morphine Pump Refill: A Valuable, but Costly Lesson

Xiulu Ruan, MD¹, J. Patrick Couch, MD¹, HaiNan Liu, MS², Rinoo Shah, MD³,
Frank Wang, MD⁴, and Srinivas Chiravuri, MD⁵

Symptome:

- Agitation
- Tachykardie & Hypertonie
- Kaltschweissigkeit
- Krampfanfall

CAVE: sehr hohe Opiat-Dosierung zur i.v.-Substitution notwendig

CASE REPORT

Case Report: Morphine withdrawal induced convulsions in an adult male patient

Mahmoud M. Ali ¹, Abdelrahman Hamad^{1,2}, Eman Nawash Alhamoud³

¹Hamad General Hospital, Hamad Medical Corporation, P.O. Box 3050, Doha, Qatar

²Clinical Medicine, Weill Cornell Medical College-Qatar, P.O. Box 24114, Doha, Qatar

³Pharmacy Department, Hamad Medical Corporation, P.O. Box 3050, Doha, Qatar

Die OP-Indikation

BMC Clinical Pharmacology



Case report

Open Access

Intrathecal baclofen withdrawal syndrome- a life-threatening complication of baclofen pump: A case report

Imran Mohammed*¹ and Asif Hussain²

Baclofen – GABA-Agonist → Muskelentspannung & reduzierter Sympathikotonus

Baclofen Withdrawal Syndrome

- Muskel: Rigidität, Hyperthermie, Hyperkaliämie, Azidose, Rhabdomyolyse (& DIC / MOF)
- Sympathikus: Hypertension, Agitation, Krampfanfall

FOP – was heisst das für uns?

THE MEDICAL MANAGEMENT OF FIBRODYSPLASIA OSSIFICANS PROGRESSIVA: CURRENT TREATMENT CONSIDERATIONS



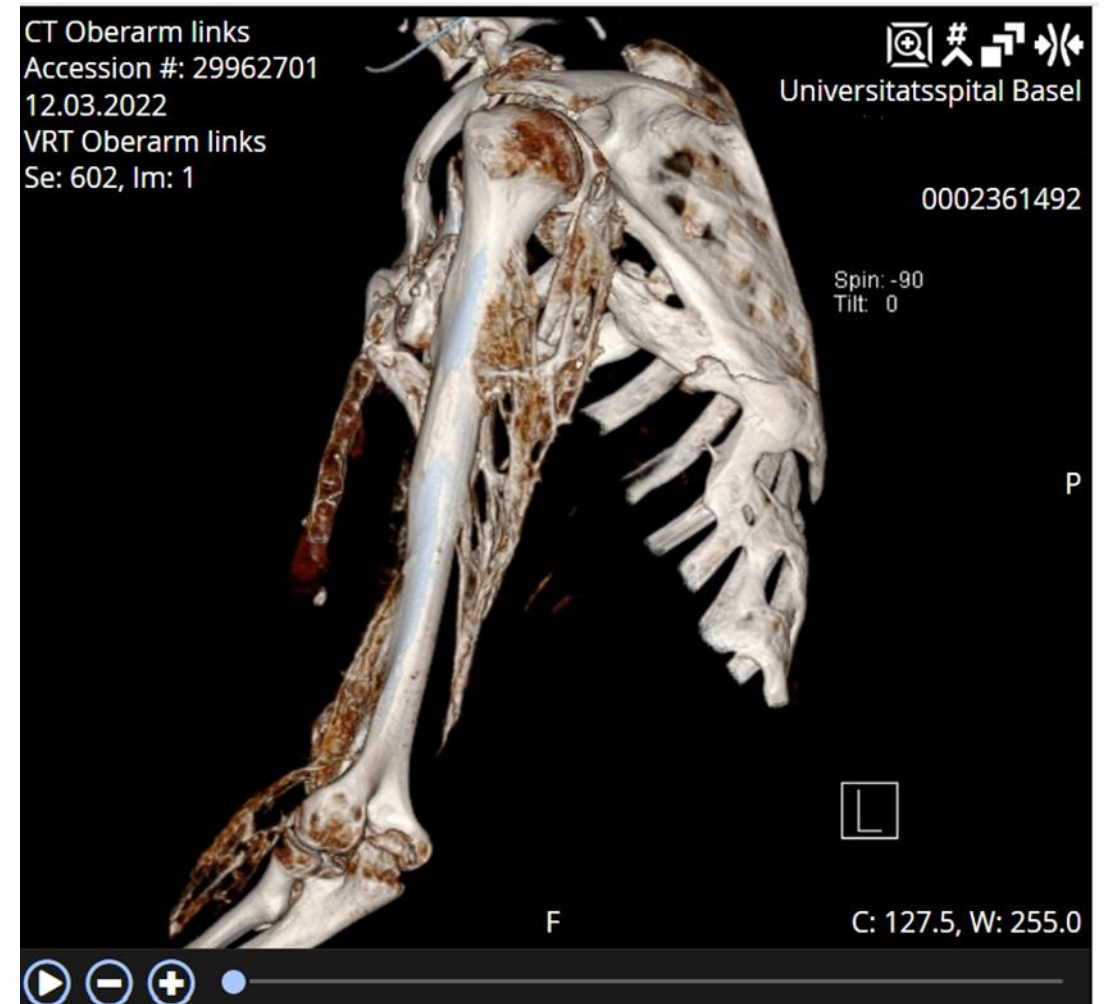
From The International Clinical Council on FOP (ICC) & Consultants:

- Operationen nur in absoluten Ausnahmefällen
- Flare-up-Prophylaxe:
 - Prednison 1-2 mg/kg/d p.o. für 3-4 Tage
- i.v.-Zugänge: so atraumatisch wie möglich, ZVK/PICC-Line/Arterie sollten vermieden werden
- kurze Tourniquet-Zeit
- Zahnärztliche Eingriffe am Unterkiefer: keine Manipulationen/forciertes Öffnen!
- Allgemeinanästhesie: Empfehlung zur fiberoptisch wachen, nasalen Intubation
 - HWS-Verknöcherung, Risiko obstruktive Airway-Verknöcherung, CAVE Kiefer

“If an emergency tracheotomy is necessary in an individual with anterior neck ossifications, a dental or other drill may be necessary to create an airway.”

Unsere Gedanken zur OP

- Flare-up Prophylaxe
- Lagerung
- i.v.-Zugang
- BD-Messung
- Airway
- Postop Betreuung



Die OP

Airway:
«Rechtes Nasenloch deutlich enger als das linke, kein Vorschub der Fiberoptik bis in den Pharynx möglich, daher via linkes Nasenloch. Dort problemlose Intubation der Trachea und Platzierung des Tubus. Auskultation bei komplett verknöchertem Thorax unmöglich, jedoch kontinuierliche Kapnografie.»

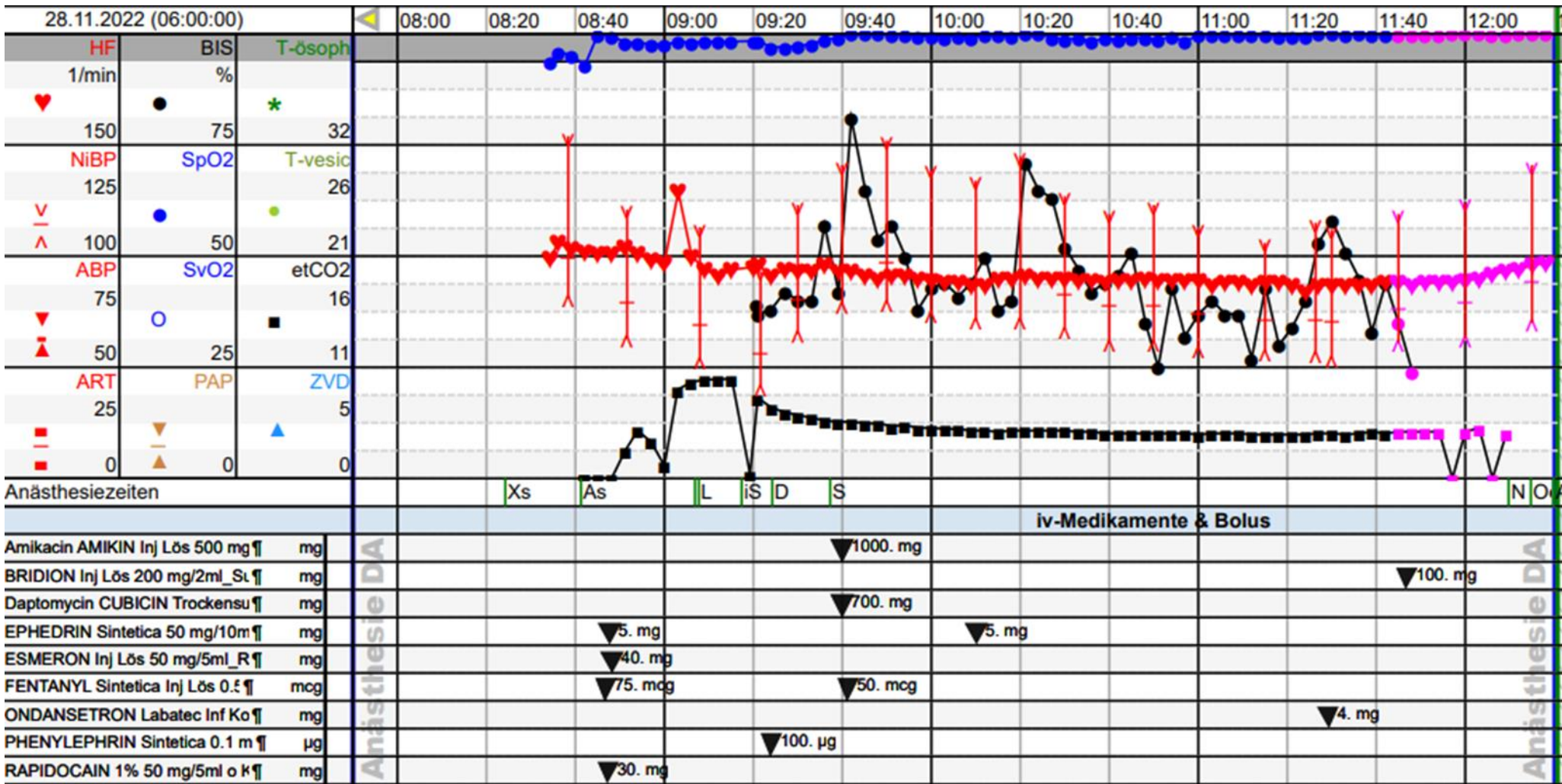
Entnahme: 28.11.22 09:12
Erfassung: 28.11.22 09:12

Bezeichnung		Wert	Einheit	Range von/bis
C-BH-POCTBA-01	Blutart POCT	Venous		
P-BH-POCTPH-01	pH POCT	7.193		7.38-7.42
P-BH-POCTHCO3-01	Aktuelles Bicarbonat POCT	29.4	mmol/l	21-26
P-BH-POCTBE-01	Base Excess POCT	-0.7		(-2) - 3.0
P-BH-POCTPCO2-01	pCO2 POCT	10.60	kPa	5.0-5.5
P-BH-POCTPO2-01	pO2 POCT	16.00	kPa	>10.7

Entnahme: 28.11.22 09:27
Erfassung: 28.11.22 09:27

Bezeichnung		Wert	Einheit	Range von/bis
C-BH-POCTBA-01	Blutart POCT	Venous		
P-BH-POCTPH-01	pH POCT	7.314		7.38-7.42
P-BH-POCTHCO3-01	Aktuelles Bicarbonat POCT	27.5	mmol/l	21-26
P-BH-POCTBE-01	Base Excess POCT	0.9		(-2) - 3.0
P-BH-POCTPCO2-01	pCO2 POCT	7.43	kPa	5.0-5.5
P-BH-POCTPO2-01	pO2 POCT	15.80	kPa	>10.7

Die OP



Postop

Schmerzpumpe

„An sich guter Verlauf nach oben genanntem Eingriff. Abschluss der Nachkontrollen bei mir.

Aus meiner Sicht muss ganz eindeutig festgehalten werden, dass von jedem weiteren operativen Eingriff unbedingt abgesehen werden muss. Das operative und auch das Anästhesierisiko ist bei dieser Patientin als sehr hoch einzuschätzen. Ein weiterer operativer Eingriff kommt für mich eindeutig nicht infrage.

Ich muss somit dringend bitten, dass die Patientin von ihren intrathekal applizierten Medikamenten vor Erschöpfung der aktuellen Pumpe entwöhnt wird.“
(Behandelnde Spinalchirurgin)

Zähne

„Der postoperative Verlauf nach operativer Entfernung des Zahnes 28 gestaltete sich erfreulicherweise ohne Komplikationen.“
(Behandelnder MKG-Chirurg)

Take Home Messages 1

Seltene Erkrankungen

- It's not always one size fits all.
- Online nach Informationen für Fachpersonal schauen z.B.

www.orphananesthesia.eu

www.orpha.net

www.iccfop.org

- Patient:innen und Angehörige sind häufig Expert:innen für diese Erkrankungen

Schmerzpumpen

- Batterieerschöpfungen können lebensbedrohliche Notfälle sein!
- Kritische Indikationsstellung/vorrausschauendes Handeln



orphananesthesia
ein Projekt der Deutschen Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin e.V.



Take Home Messages 2

- von Frau H. für uns

- Damage limitations (first, do no harm)
- Auf sie hören «Stop heisst Stop!»
- Wahrnehmung von und Umgang mit Menschen im Rollstuhl vs. im Bett



«...and learn our souls are all we own before we turn to stone.»

(Ingrid Michaelson)

Vielen Dank für die Aufmerksamkeit!