

Handlungsempfehlung zur Anästhesie bei **Achondroplasie**

Erkrankung: Achondroplasie

ICD 10: Q77.4

Synonyme: Chondrodysplasie, Chondrodystrophia fetalis

Übersicht: Achondroplasie ist die häufigste von über 100 beschriebenen Skelettdysplasien, die zu Kleinwuchs führen. Die Inzidenz beträgt ca. 0,5-1,5/10.000 Neugeborene [1]. Spontanmutationen verursachen bis zu 80% der Erkrankungen. Die Vererbung erfolgt autosomal dominant. Das weibliche Geschlecht ist häufiger betroffen [13,19,22]. Genetisch handelt es sich um die Mutation des fibroblast growth factor receptor 3-Gens (FGFR3) [2]. Daraus resultieren eine Hemmung der Knorpelproliferation und die Störung der enchondralen Ossifikation. Es kommt zu einer vorzeitigen Verknöcherung der Epiphysenfugen. Klinisch imponieren: dysproportionierter Kleinwuchs, relativ großer Schädel, Mittelgesichtshypoplasien, Wirbelsäulenveränderungen, Beinachsendeformitäten, „Dreizackhand“. Primär oder sekundär können dadurch andere Organsysteme beeinträchtigt werden [1,14]. Daraus ergeben sich auch anästhesiologische Besonderheiten.

Medizinisches Wissen entwickelt sich kontinuierlich weiter. Neue Erkenntnisse sind in diesem Text eventuell nicht abgebildet.



Empfehlungen sind keine Regeln oder Gesetze; sie stellen das Rahmenwerk der klinischen Entscheidungsfindung dar.

Jeder Patient ist einzigartig; die klinische Betreuung muss sich nach den individuellen Gegebenheiten richten.

Die Diagnose könnte falsch sein; wo Zweifel bestehen, sollte sie nochmals überprüft werden.



Mehr über die Erkrankung, Referenzzentren und Patientenorganisationen finden Sie auf Orphanet: www.orpha.net

Typische operative Eingriffe

HNO: Tonsillektomie, Adenotomien, Paukenröhrchen; Zahn-Kiefer-Chirurgie: Kieferanomalien (engstehende Zähne); Neurochirurgie: ventrikuläre Shunts, Kraniektomien (Stenosen des Foramen magnum); Wirbelsäulen Chirurgie: Spinalkanalstenosen, Kyphoskoliosen; (Kinder-)orthopädie: Extremitätenfehlstellungen, Verlängerungen; Bariatrische Chirurgie.

Anästhesieverfahren

Es kann keine Empfehlung für das optimale Anästhesieregime gegeben werden, da sowohl die Allgemein- als auch die Regionalanästhesie potentiell Probleme bergen [2,14,19]. Eine individuelle Entscheidung ist nötig.

Allgemeinanästhesie: typische, beschriebene Probleme sind:

exzessive Ängstlichkeit [2,8,12,37]; schwieriger i.v. Zugang (10-50%) [2,9]; schwierige Maskenbeatmung, schwierige Intubation [2,4,10,11,18,19,21,23]; Risiko einer zervikomedullären Kompression bzw. Rückenmarkischämie (berichtete plötzliche Todesfälle, v.a. bei Kindern < 4 Jahren) [3,6,31]; 8-fach höhere Adipositasrate mit Potenzierung der bestehenden Probleme [14]; erhöhte Schlafapnoeinzidenz (obstruktiv und/oder zentral) - selten sekundärer pulmonaler Hypertonus, restriktive Lungenerkrankungen bereits in jungem Alter [1,23,25-29]; chronische respiratorische Infekte [1,28]; 10-fach erhöhtes kardiovaskuläres Risiko - v.a. zwischen 25 und 35 Jahren [30,35], Neigung zur Hypersalivation. In früher Kindheit kann eine nasopharyngeale Muskelhypotonie problematisch werden [25], ebenso ein gastro-ösophagealer Reflux [28].

Unproblematische Allgemeinanästhesien sind beschrieben [9,12,27].

Trotz des schwierigen Atemweges wird die Allgemeinanästhesie oft für das Mittel der Wahl gehalten [1,10]. Aufgrund der anatomischen Veränderungen der Wirbelsäule und des craniozervikalen Übergangs sowie einer erhöhten Inzidenz eines Hydrocephalus sind rückenmarksnahe Regionalanästhesieverfahren relativ kontraindiziert.

Rückenmarksnahe Regionalverfahren: gelten als technisch schwierig (enger Spinalkanal/Stenosen, kleiner Epiduralraum, Kyphoskoliosen, deformierte Wirbelkörper [10,23]). Der Konus medullaris liegt oft tiefer als normal [37]. Epiduralanästhesie wurde in einigen Fällen erfolgreich durchgeführt [19-22]. Es gibt Berichte über akzidentielle Durapunktionen, Schwierigkeiten beim Vorschieben des Katheters [1], erhöhte Gefahr einer venösen Punktion [19], ungleichmäßige oder unvorhersehbar (hohe) Ausbreitung [19,21]. Epiduralanästhesie sollte wegen der Möglichkeit zur Titration bevorzugt werden [13]. Meist einfacher ist die Positionierung einer Kaudalanästhesie im Kindesalter.

Auch Spinalanästhesie wurde mit Erfolg angewandt [16-18]. Inadäquate Analgesiequalitäten [16], punctio sicca und Risiko einer hohen Spinalanästhesie sind denkbar [14]. Bei beiden rückenmarksnahen Verfahren ist der Einsatz von Opiaten beschrieben [14,18], klare Dosierempfehlungen fehlen.

Außerdem wird die erfolgreiche Durchführung einer CSE mit geringer spinalen Dosis und die Möglichkeit, die Blockhöhe mit dem Epiduralkatheter zu titrieren, beschrieben. Der Gebrauch von Ultraschall kann sehr hilfreich sein, um die vertebrale Zwischenräume zu identifizieren und den Abstand zum Ligamentum flavum zu bestimmen [34,46].

Periphere Regionalverfahren: sind möglich. Die Anlage kann erschwert sein.

Analgesiedierung: Es gibt keine berichteten schwere Zwischenfälle. Vorsicht bei vorbestehendem Schlafapnoesyndrom [28].

Notwendige ergänzende Diagnostik (neben der Regelversorgung)

Sie ist abhängig von den jeweiligen Symptomen des Patienten und wird aufgrund einer ausführlichen Anamnese und körperlichen Untersuchung veranlasst. Besonderes Augenmerk sollte dabei auf Zeichen einer schwierigen Intubation (kleine Mundöffnung, große Zunge, limitierte HWS-Extension, Tonsillenhyperplasie, Instabilität der HWS) gerichtet werden [4,13,14].

Neben der üblichen Operationsvorbereitung wären folgende krankheitstypischen klinische Symptome ein Hinweis auf eine sinnvolle erweiterte Diagnostik [1,14,25,28,30]:

- Chronische/aktuelle Infekte (Otitis media): HNO-Konsil
- Schwere Skoliosen/Rippendeformitäten: Lungenfunktion, Herzecho, BGA, Röntgen-Thorax

Anmerkung: Gebräuchliche Lungenfunktionstests korrelieren mit der Größe und sind dadurch unzuverlässig. Es existiert eine Gleichung zur Bestimmung der Vitalkapazität und des Lungenvolumens bei Patienten mit Achondroplasie [45].

- Neurologische Symptome (Hydrocephalus, zervikomedulläre Kompression, Spinalkanalstenosen): Neurologisches Konsil, CT, NMR
- Schlafapnoe: HNO-Konsil, Schlaflabor, BGA
- Kardiopulmonale Probleme (Restriktive Lungenerkrankungen, Pulmonaler Hypertonus, Cor pulmonale, Herzerkrankungen): Lungenfunktion, EKG, Herzecho, BGA, Röntgen-Thorax, ggf. weiterführende Untersuchungen

Anmerkung: Cardiac Output basiert auf Formeln, die abhängig sind von der Größe des Patienten, was zu einer Unterschätzung des Cardiac Outputs führt. Die Boyd Formel ermittelt wahrscheinlich die realistischsten Werte [44].

Insbesondere vor geplanter Regionalanästhesie sind vorbestehende neurologische Auffälligkeiten zu dokumentieren [19]. Achondroplasiepatienten haben häufiger neurologische Auffälligkeiten [6]. Im Kindes-, besonders aber im Erwachsenenalter, leiden sie oft an skelettal bedingtem chronischen Schmerz [3,6].

Besondere Vorbereitung des Atemwegsmanagements

Aus anatomischen Gründen kann es zu Problemen bei Maskenbeatmung und Intubationen kommen [2,4,10,11,18,19,21,23]. Bereits die große Zunge und ausgeprägte adenoide Vegetationen können zu Schwierigkeiten führen. Die Ursache für eine schwierige Intubation ist oft aber auch eine eingeschränkte Beweglichkeit im Atlantooccipitalgelenk [10,11,27]. Andererseits sollte aufgrund der Gefahr einer Foramen-magnum-Stenose und zervikalen Instabilität (Risiko einer Rückenmarkskompression) die Hyperextension der HWS während einer Intubation strikt vermieden werden [9-12,19,23,31,43]. Dies wird unterstrichen durch

einen Fallbericht über einen nichttraumatischen zervikalen Rückenmarksinfarkt mit Quadriplegie bei einem Kind – also ohne dass eine Manipulation der HWS vorausging [33].

Bei einer klinisch erwarteten schwierigen Intubation wird empfohlen, die im Hause üblichen Atemweghilfen bereitzulegen. Als Mittel der Wahl gilt die fiberoptische Wachintubation (cave Mittelgesichtshypoplasie). Erschwerend kommt jedoch die ausgeprägte Ängstlichkeit bei diesen Patienten hinzu [2,8,12]. Das Glidescope ist keine Option für eine Wachintubation [4,13]. Der Gebrauch dieses Hilfsmittels ist aufgrund der Makroglossie und einer möglichen limitierten Mundöffnung nicht immer erfolgreich [4,13,39]. Ist eine fiberoptische Wachintubation nicht möglich, sollte möglichst Spontanatmung erhalten bleiben. Schwierigkeiten können auch bei Benutzung einer LMA auftreten. [36].

Trotz Preoxygenierung desaturieren diese Patienten sehr schnell [37]. Sie können darüber hinaus auch an einem ungewöhnlich instabilen Larynx, Trachea und/oder Bronchien leiden [40]. Die Beatmung kann erschwert sein. Das Weaning von der Beatmung kann sich ebenso verzögern [43].

In den Berichten über unproblematische Intubationen bei Achondroplasie wird über eine kleine und kurze Trachea berichtet. Es gilt die Regel, sich für die Tubusgröße am Körpergewicht (nicht wie üblich am Alter) zu orientieren [2,4,8,9,12,27,40,41]. Das Tidalvolumen der Beatmung sollte mit 6 ml/kg idealem Körpergewicht berechnet werden. Im Fall der Indikation für eine Thoraxdrainage müssen kleinere und anatomisch variable Interkostalräume antizipiert werden [43].

Da Regionalverfahren keine sichere Alternative bieten, sollte auch für diese Fälle das Atemwegmanagement präoperativ gut geplant werden.

Besondere Vorbereitungen für Transfusionen oder Gabe von Blutprodukten

Nicht berichtet.

Besondere Vorbereitungen bezüglich der Antikoagulation

Es gibt keine Berichte über eine besondere Thromboseprophylaxe bei Achondroplasie. Im Allgemeinen ist ab der Pubertät insbesondere bei längerer Immobilisation und operativen Eingriffen an der unteren Extremität an eine geeignete Thromboseprophylaxe zu denken.

Ein Fallbericht beschreibt eine massive und letale intraoperative Fettembolie infolge eines Eingriffes an der unteren Extremität [32].

Besondere Vorsichtsmaßnahmen bei Lagerung, Transport und Mobilisierung

Größte Sorgfalt sollte aufgebracht werden, um bei gegebenen anatomischen Besonderheiten (v.a. Wirbelsäule und Extremitäten) keine Lagerungsschäden zu riskieren. Häufig bestehen Gelenkkontrakturen. Manche dieser Patienten sind nicht in der Lage, auf dem Rücken oder Bauch zu liegen [36].

Fallberichte über lagerungsbedingte Schäden existieren (z.B. zwei Plexus-axillaris-Lähmungen [9], ein Fall von Visusverlust nach Bauchlagerung zur Wirbelsäulenoperation [24]).

Aufgrund des im Vergleich zum Körper relativ großen Kopfes kann es leicht zu Auskühlungen kommen. Besonders bei Kindern ist an ein frühzeitiges Wärmemanagement zu denken.

Interaktion von chronischer Erkrankung und Anästhetika

Nicht berichtet.

Anästhesiologisches Vorgehen

Prämedikation: Während manche Autoren bei erwartet schwieriger Intubation und Schlafapnoesyndrom auf sedierende Medikamente verzichten [4], beschreiben andere eine Anxiolyse bei den oft sehr ängstlichen Patienten als hilfreich [2]. Bei starker Adipositas wird als Aspirationsprophylaxe oft Ranitidin und Metoclopramid oder Natriumcitrat verabreicht [4,14,19].

Anästhesie: Bei schwierigen Venenverhältnissen kann eine inhalative Narkoseeinleitung erwogen werden. Wegen der extrem schlaffen Haut, des weichen Gewebes und der deformierten Gelenke kann eine chirurgische Venae Sectio notwendig werden [36]. Auch der Zugang zu Vv. subclavia und jugularis kann eine Herausforderung darstellen [43]. Bezüglich der Verwendung der auf das Körpergewicht berechneten Narkosemedikamente gibt es keine Besonderheiten [2,12]. Im Falle eines schlanken Patienten mit Achondroplasie kann dieses Dosierregime aber zu einer Unterdosierung führen [37]. Bei starker Hypersalivation kann ein Parasympatikolytikum verabreicht werden – meist genügt das Absaugen des Sekretes.

Die Verwendung negativ inotroper Medikamente sollte vermieden werden [1].

Für die üblichen perioperativ eingesetzten Medikamente gibt es keine absoluten Kontraindikationen.

Für eine erhöhte Neigung zur Malignen Hyperthermie gibt es keine Hinweise.

Besonderes oder zusätzliches Monitoring

Das Monitoring sollte sich an den organspezifischen Vorerkrankungen des Patienten orientieren. Meist wird ein Routinemonitoring entsprechend des operativen Eingriffes beschrieben [14]. Eine Herausforderung kann die Auswahl einer passenden Blutdruckmanschette sein.

Bei vorbestehenden kardiorespiratorischen Problemen wird eine invasive Blutdruckmessung empfohlen [19].

Mögliche Komplikationen

- schwieriges Atemwegmanagement (einschließlich kleinerer Tubusgröße)
- Hypersalivation
- gehäuft Atemwegsinfekte

- Gefahr der zervikomedullären Kompression bzw. Rückenmarkischämie
- schwierige Regionalanästhesie mit z.T. unvorhersehbar hoher Ausbreitung
- erhöhte Adipositasrate
- Neigung zu Schlafapnoesyndromen (obstruktiv und/oder zentral)
- erhöhtes kardiovaskuläres Risiko
- hohe Gefahr eines intraoperativen Lagerungsschadens.

Postoperative Versorgung

richtet sich im Wesentlichen nach dem Eingriff und den Vorerkrankungen des Patienten. Die Neigung zu zentralen und obstruktiven Schlafapnoen wird bereits ohne Narkose für die erhöhte Mortalität vor allem im frühen Kindesalter verantwortlich gemacht [3,6,30,31,42]. Das Risiko für postoperative respiratorische Komplikationen ist deutlich erhöht [37]. So wird besonders bei Kindern eine großzügige pulsoxymetrische Überwachung postoperativ empfohlen [25] – das gilt vor allem bei der Verwendung von Opiaten [19]. Außerdem sollte ein verlängerter Aufenthalt im Aufwachraum eingeplant werden. Ein obligater Intensiv-aufenthalt wird nicht gefordert, hat sich aber in der bariatrischen Chirurgie bewährt [4].

Krankheitsassoziierte Notfälle und Auswirkungen auf Anästhesie und Erholung

beziehen sich vor allem auf die neurologischen Erscheinungen der Erkrankung:

- potentielle neurologischen Ausfälle nach Regionalanästhesie (DD erkrankungsbedingte neurologische Symptome versus Nervenschaden durch Regionalverfahren)
- unter Umständen erhöhtes Risiko einer aufsteigenden rückenmarksnahen Anästhesie versus Apnoe aus zentraler Ursache
- Postoperative Hypo-/Apnoe (DD zentrale Apnoe im Rahmen der Grunderkrankung versus Opiatüberhang).
- 25,6% der Patienten leiden an chronischen Schmerzen in der unteren Extremität. Dies ist oft mit einer Depression vergesellschaftet [47] (DD postoperativer Schmerz versus chronischer Schmerz).

Ambulante Anästhesie

In der Literatur gibt es keine Empfehlungen zum ambulanten Vorgehen bei Achondroplasie. Im Regelfall sollte man dies aufgrund der oben genannten möglichen postoperativen Probleme vermeiden. Das gilt insbesondere für das Kindesalter. Vor allem im ersten Lebensjahr ist das Risiko plötzlich zu versterben selbst ohne Anästhesie signifikant höher als in der Normalbevölkerung [37].

Geburtshilfliche Anästhesie

Viele der Artikel bezüglich rückenmarknaher Verfahren bei Achondroplasie befassen sich mit Anästhesie bei Sectio caesarea. Schwangere Frauen mit Achondroplasie haben aufgrund eines Mißverhältnisses zwischen kindlichem Kopf und mütterlichem Becken eine hohe Rate an geplanten Kaiserschnitten [19,23].

Es wird meist auf das anästhesiologische Dilemma eines potenziell schwierigen Atemweges und einer möglicherweise schwierigen Regionalanästhesie hingewiesen [13-16,21]. Rückenmarknah sollte die Präferenz wegen besserer Titrierbarkeit eher auf der Epiduralanästhesie liegen [13]. Im Notfall ist auch die Spinalanästhesie erfolgreich durchgeführt worden [14]. Die Allgemeinanästhesie bei diesen Schwangeren ist besonders gut zu planen. Sie wird von einigen Autoren favorisiert [1,10,41]. Ein vorbestehend schwieriger Atemweg wird in der Schwangerschaft noch unübersichtlicher. Hinzu kommt bei hypoplastischen Brustkorb und ggf. restriktiver Lungenfunktionsstörung eine über die in der Schwangerschaft normale Verringerung deutlich hinausgehende Reduktion der FRC mit resultierenden intrapulmonalen Shunts. So bestehen zusätzlich zu einem eventuell schwierigen Atemweg außerdem sehr eingeschränkte pulmonale Reserven mit großer Hypoxiegefahr [23]. Die Patienten erscheinen phänotypisch in der 16. SSW wie sonst in der 30. SSW [19]. Damit könnte auch eine (früher) erhöhte Aspirationsgefahr einhergehen.

Es gibt keine sicheren Empfehlungen zum anästhesiologischen Vorgehen in der Schwangerschaft. Die Entscheidung für ein Anästhesieverfahren muss nach sorgfältiger Risiko-Nutzenabwägung individuell gefällt werden.

TAP-Blöcke im Rahmen der perioperativen Schmerztherapie führen zu einem niedrigeren Morphinverbrauch bei Patienten mit Achondroplasie nach Kaiserschnitt [37].

Literatur

1. Berkowitz ID, Raja SN, Bender KS, Kopitz SE. Dwarfs. Pathophysiology and anesthetic implications. *Anesthesiology* 1990;73:739-759
2. Monedero P, Garcia-Pedrajas F, Coca I, Fernandez-Liesa JI, Panadero A, de los Rios J. Is management of anesthesia in achondroplastic dwarfs really a challenge? *J Clin Anesth*,1997;9:208-212
3. Schkrohowsky JG, Hoernschemeyer DG, Carson BS, Ain MC. Early presentation of spinal stenosis in achondroplasia. *J Pediatr Orthop*. 2007;27(2):119-122
4. Abrao MA, da Silveira VG, de Almeida Barcellos CF, Cosenza RC, Cameiro JR. Anesthesia for bariatric surgery in an achondroplastic dwarf with morbid obesity. *Rev Bras Anesthesiol*, 2009;59(1):82-6;79-82
5. Collins WO, Choi SS. Otolaryngologic manifestations of achondroplasia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007;133(3):237-244
6. Hunter AGW, Bankier A, Rogers JG, Sillence D, Scott Jr CI. Medical complications of achondroplasia: a multicentre patient review. *J Med Genet* 1998;35:705-712
7. Gordon N. The neurological complications of achondroplasia. *Brain Dev*. 2000;22(1):3-7
8. Krishnan BS, Eipe N, Korula G. Anaesthetic management of a patient with achondroplasia. *Paediatr Anaesth*, 2003;13(6):547-549
9. Mayhew JF, Katz J, Miner M, Leiman BC, Hall ID. Anaesthesia for the achondroplastic dwarf. *Can Anaesth Soc J*. 1986;33(2):216-221
10. Walts LF, Finerman G, Wyatt GM. Anaesthesia for dwarfs and other patients of pathological small stature. *Can Anaesth Soc J*, 1975;22(6):703-709
11. Mather JS. Impossible direct laryngoscopy in achondroplasia. A case report. *Anaesthesia*, 1966;21(2):244-248
12. Kalla GN, Fenning E, Obiaya MO. Anaesthetic management of achondroplasia. *Br J Anaesth*. 1986;58(1): 117-119
13. Huang J, Babins N. Anesthesia for cesarean delivery in a achondroplastic dwarf: a case report. *AANA J*. 2008;76(6):435-436
14. Sukanya M, Nilanjan D, Gomber KK. Emergency cesarean section in a patient with achondroplasia: an anesthetic dilemma. *J Anesth Clin Pharmacology*. 2007;23(3): 315-318
15. Burgoyne LL, Laningham F, Zero JT, Bikhazi GB, Pereiras LA. Unsuccessful lumbar puncture in a paediatric patient with achondroplasia. *Anaesth Intensive Care*. 2007;35(5):780-783
16. DeRenzo JS, Vallejo MC, Ramanathan S. Failed regional anesthesia with reduced spinal bupivacain dosage in a parturient with achondroplasia presenting for urgent cesarean section. *Int J Obstet Anesth*. 2005;14(2):175-178
17. Crawford M, Dutton DA. Spinal anaesthesia for caesarean section in an achondroplastic dwarf. *Anaesthesia*. 1992;47(11):1007
18. Trikha A, Goyal K, Sadera GS, Singh M. Combined spinal epidural anaesthesia for vesicovaginal fistula repair in an achondroplastic dwarf. *Anaesth Intensive Care*. 2002;30(1): 96-98
19. Morrow MJ, Black IH. Epidural anaesthesia for caesarean section in an achondroplastic dwarf. *Br J Anaesth*. 1998;81(4):619-621
20. Carstoniu J, Yee I, Halpem S. Epidural anaesthesia for caesarean section in an achondroplastic dwarf. *Can J Anaesth*. 1992;39(7):08-11
21. Wardall GJ, Frame WT. Extradural anaesthesia for caesarean section in achondroplasia. *Br J Anaesth*. 1990;64(3):367-370
22. Brimacombe JR, Caunt JA. Anaesthesia in a gravid achondroplastic dwarf. *Anaesthesia*. 1990;45(2):132-124
23. Cohen SE. Anesthesia for cesarean section in achondroplastic dwarfs. *Anesthesiology*. 1980;52(3):264-266
24. Roth S, Nunez R, Schreider BD. Unexplained visual loss after lumbal spinal fusion. *J Neurosurg Anesthesiol*. 1997;9(4):346-348
25. Ottononello G, Villa G, Moscatelli A, Diana MC, Pavanello M. Noninvasive ventilation in a child affected by achondroplasia respiratory difficulty syndrome. *Paediatr Anaesth*. 2007;17(1):75-79
26. Mogayzel PJ Jr, Carrol JL, Loughlin GM, Hurko O, Francomano CA, Marcus CL. Sleep-disorder breathing in children with achondroplasia. *J Pediatr*. 1998;133(4):667-671

27. Sisk EA, Heatley DG, Borowski BJ, Levenson GE, Pauli RM. Obstructive sleep apnea in children with achondroplasia: surgical and anesthetic considerations. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999;120(2):248-254
28. Stokes DC, Phillips JA, Leonard CO, Dorst JP, Kopitz SE, Trojak JE, Brown DL. Respiratory complications of achondroplasia. *J Pediatr.* 1983;102(4):534-541
29. Levin DL, Muster AJ, Pachman LM, Wessel HU, Paul MH, Koshaba J. Cor pulmonale secondary to upper airway obstruction. Cardiac catheterization immunologic and psychometric evaluation in nine patients. *Chest.* 1975;68:166-171
30. Wynn J, King TM, Gambello MJ, Waller DK, Hecht JT. Mortality in achondroplasia study: a 42-year follow-up. *Am J Med Genet A.* 2007;143A(21):2502-2511
31. Yang SS, Corbett DP, Brough AJ, Heidelberger KP, Bernstein J. Upper cervical myelopathy in achondroplasia. *Am J Clin Pathol.* 1977;68(1):68-72
32. Ganel A, Israeli A, Horoszowski H. Fatal complication of femoral elongation in an achondroplastic dwarf. A case report. *Clin Orthop Relat Res.* 1984;(185):69-71
33. Wieting JM, Krach LE. Spinal cord injury rehabilitation in a paediatric achondroplastic patient: case report. *Arch Phys Med Rehabil.* 1994;75(1):106-108
34. Wight JM, Male D, Combeer A. Ultrasound-guided combined spinal-epidural anaesthesia for elective caesarean section in a patient with achondroplasia. *Int J Obstet Anesth.* 2013;22(2):168-169
35. Srinivas SK, Ramalingam R, Manjunath CN. A rare case of percutaneous coronary intervention in achondroplasia. *J Invasive Cardiol.* 2013;25(6):E136-138
36. Van Hecke D, De Ville A, Van der Linden P, Faraoni D. Anaesthesia and orphan disease: a 26-year-old patient with achondroplasia. *Eur J Anaesthesiol.* 2013;30(12):776-779
37. Dubiel L, Scott GA, Agaram R, McGrady E, Duncan A, Litchfield KN. Achondroplasia: anaesthetic challenges for caesarean section. *Int J Obstet Anesth.* 2014;23(3): 274-278
38. Simmons K, Hashmi SS, Scheuerle A, Canfield M, Hecht JT. Mortality in babies with achondroplasia: revisited. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2014;100(4):247-249
39. Sohn L, Sawardekar A, Jagannathan N. Airway management options in a prone achondroplastic dwarf with a difficult airway after unintentional tracheal extubation during a wake-up test for spinal fusion: to flip or not to flip? *Can J Anaesth.* 2014;61(8):741-744
40. McCaffer CJ, Douglas C, Wickham MH, Picozzi GL. Acute upper airway obstruction and emergency front of neck access in an achondroplastic patient. *BMJ Case Rep.* 2015;31
41. Shirazi M, Golshahi F, Teimoory N. Successful Delivery in a Woman With Achondroplasia: A Case Report. *Acta Med Iran.* 2017;55(8):536-537
42. Felix O, Amaddeo A, Olmo Arroyo J, Zerah M, Puget S, Cormier-Daire V, Baujat G, Pinto G, Fernandez-Bolanos M, Fauroux B. Central sleep apnea in children: experience at a single center. *Sleep Med.* 2016:24-28
43. Huecker M, Harris Z, Yazel E. Occult Spinal Cord Injury after Blunt Force Trauma in a Patient with Achondroplasia: A Case Report and Review of Trauma Management Strategy. *J Emerg Med.* 2017;53:558-562
44. Sellers D, Perrot M, McRae K, Slinger P. Anesthesia for Pulmonary Endarterectomy and Extracorporeal Membrane Oxygenation in a Patient With Achondroplasia. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2017;31(5):1789-1794
45. Stokes DC, Pyeritz RE, Wise RA, Fairclough D, Murphy EA. Spirometry and chest wall dimensions in achondroplasia. *Chest.* 1988;93(2):364-369
46. Melekoglu R, Celik E, Eraslan S. Successful obstetric and anaesthetic management of a pregnant woman with achondroplasia. *BMJ Case Rep.* 2017;25
47. Ceroni JRM, Soares DCQ, Testai LC, Kawahira RSH, Yamamoto GL, Sugayama SMM, Oliveira LAN, Bertola DR, Kim CA. Natural history of 39 patients with Achondroplasia. *Clinics (Sao Paulo).* 2018;2:73.

Letzte Änderung: Mai 2019

Diese Handlungsempfehlung wurde erstellt von:

Autor/en

Francesca Oppitz, Anästhesistin, Wilhelmina Kinderziekenhuis Utrecht, Niederlande
F.Leipold@umcutrecht.nl

Eckhard Speulda, Anästhesist, Deutschland

Erklärung zu Interessenkonflikten: Der/die Autor/en erklärt hiermit, keine finanziellen oder anderweitige Interessenkonflikte zu haben. Die Handlungsempfehlung wurde nicht gesponsort.

Reviews erfolgten durch:

Reviewer 1

Christiane Goeters, Anästhesistin, Universitätsklinikum Münster, Deutschland
goeters@uni-muenster.de

Reviewer 2

Robert Roedl, Kinderorthopäde, Universitätsklinikum Münster, Deutschland
roedlr@ukmuenster.de

Editorial Review 2019

Tino Münster, Klinik für Anästhesie und operative Intensivmedizin
Krankenhaus Barmherzige Brüder, Regensburg, Deutschland
Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de

Erklärung zu Interessenkonflikten: Die Reviewer erklären hiermit, keine finanziellen oder anderweitige Interessenkonflikte zu haben. Die Handlungsempfehlung wurde nicht gesponsort.
