

Handlungsempfehlung zur Anästhesie bei **Eisenmenger-Syndrom**

Erkrankung: Eisenmenger-Syndrom

ICD 10: Q21.8

Synonyme: Eisenmenger-Erkrankung, Eisenmenger-Komplex

Übersicht: Das Eisenmenger-Syndrom entwickelt sich bei Patienten mit Links-rechts-Shunt und konsekutiver Volumenüberlastung des rechten Herzens. Ursächlich ist meist ein struktureller Shunt auf Vorhof- (ASD) oder Ventrikelebene (VSD), obwohl jede mit einem Links-rechts-Shunt verbundene intrakardiale Fehlbildung zu einer Volumen- und Drucküberlastung des rechten Herzens führen kann. Infolge der Volumenüberlastung steigt der pulmonalvaskuläre Widerstand an, woraus eine Rechtsherzhypertrophie, ein pulmonaler Hypertonus und schließlich eine Shuntumkehr zu einem bidirektionalen oder fixierten Rechts-links-Shunt resultieren. Die Patienten präsentieren sich zyanotisch, häufig mit einer Belastungsdyspnoe, einer verringerten körperlichen Belastbarkeit, den Zeichen einer Rechtsherzbelastung und -dekompensation, peripheren Ödemen, Synkopen und ggf. sekundären Organveränderungen (Stauungsleber, Blutungskomplikationen, zerebrovaskuläre Ereignisse, Nierenversagen etc.). Betroffene können Stigmata einer syndromalen Erkrankung aufweisen, müssen es aber nicht. Eine Schwangerschaft ist mit einem besonders hohen Risiko von Frühgeburtlichkeit und anderen vom Entbindungsverfahren unabhängigen peripartalen Komplikationen verknüpft und sollte vermieden werden. Patienten können in der dritten oder vierten Dekade symptomatisch werden, kleinere Shunts auch erst später auffallen. Häufig werden pulmonale Vasodilatoren verordnet, um den pulmonalvaskulären Widerstand zu senken, die Lebensqualität und die körperliche Belastbarkeit zu steigern und eine evtl. Myokardinsuffizienz zu behandeln.

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

Diese Patienten können sich für jegliche elektive oder dringliche Operation vorstellen. Als häufigere Elektiveingriffe gelten: Zahnbehandlungen, gynäkologische Eingriffe (einschließlich präventive Narkoseuntersuchungen und Tubenligaturen), Links- und Rechtsherzkatheter-Untersuchungen, transösophageale Echokardiografien, Appendektomien und Cholezystektomien.

Anästhesieverfahren

Analgesiedierung, Allgemein- und Regionalanästhesie.

Notwendige ergänzende Diagnostik (neben der Regelversorgung)

Aktuelle Echokardiografie: Art und Ausmaß von Vitium und Shunt (fixiert / bidirektional / anatomische Besonderheiten / zusätzliche Herzfehler).

EKG: häufig Zeichen der Rechtsherzhypertrophie mit Erregungsausbreitungsverzögerungen sowie diverse Blockbilder.

Vorhandensein eines Defibrillators (AICD) oder Schrittmachers: Indikation / Einstellungen / antitachykarde Episoden? Abhängig von Art und Ort des Eingriffs können temporäre Modifikationen (z.B. Deaktivierung der antitachykarden AICD-Funktion, bei einem Schrittmacher Abschalten der Frequenzadaption, Umstellung auf asynchrone Stimulation wie V00 / D00) durch einen Kardiologen oder Kardiotechniker erforderlich sein.

Pulsoxymetrie: Periphere Ruhe-Sauerstoffsättigung mit / ohne O₂-Substitution?

Rechtsherz-Katheteruntersuchung: pulmonale Vasoreaktivität? Auch wenn das Eisenmenger-Syndrom mit einer fixierten Vasokonstriktion assoziiert ist, lässt sich bei einigen Patienten der Widerstand im kleinen Kreislauf mit selektiven pulmonalen Vasodilatoren senken, was mittels Rechtsherz-Katheteruntersuchung nachgewiesen werden kann. Allerdings wird das vor einem nicht-kardiochirurgischen Eingriff nicht als zwingend angesehen und sollte nicht zu einer Verzögerung oder gar Verweigerung einer notwendigen Intervention führen.

Besondere Vorbereitung des Atemwegsmanagements

Das Atemwegsmanagement sollte individuell auf jeden Patienten und dessen Grunderkrankung zugeschnitten werden. Dazu gehört die Suche nach jeglicher kongenitalen Fehlbildung. Bei Patienten mit Trisomie 21 ist mit Makroglossie, reduzierter HWS-Mobilität, atlanto-okzipitaler Instabilität und reduzierter Mundöffnung zu rechnen. Für Patienten mit einer neurologischen Beeinträchtigung kann eine Wachintubation zu einer Herausforderung werden. Bei Hinweisen auf einen schwierigen Atemweg ist größte Sorgfalt bei Auswahl und Dosierung einer (Analgo-) Sedierung erforderlich – Ziel ist ein kooperativer, aber sicher spontan atmender Patient. Alternativ tolerieren viele unkooperative Patienten eine inhalative Narkoseeinleitung mit Erhalt der Spontanatmung gut. Im geburtshilflichen Setting muss die komplette Ausrüstung für das Managements des schwierigen Atemwegs angesichts

schwangerschaftsbedingter Atemwegsveränderungen unmittelbar verfügbar sein. Eine Erhöhung des pulmonalvaskulären Widerstand ist zu vermeiden, weil dadurch die Shunt-Fraktion erhöht wird.

Faktoren, die den pulmonalvaskulären Widerstand (PVR) erhöhen

1. Katecholaminausschüttung (erhöhter Sympathikotonus, zu flache Anästhesie etc.)
2. Hypoxämie (via hypoxisch-pulmonale Vasokonstriktion, HPV)
3. Hyperkapnie
4. Lungenüberblähung (idealer PVR im Bereich der funktionellen Residualkapazität)
5. Azidose
6. Hypothermie

Besondere Vorbereitungen für Transfusionen oder Gabe von Blutprodukten

Diese Patienten haben oft bereits viele Operationen und Transfusionen hinter sich gebracht. Daher empfiehlt sich vor Eingriffen mit einem mittleren bis hohen Transfusionsrisiko die Suche nach Antikörpern ebenso wie die Bereitstellung ausreichender Blutprodukte. Angesichts der oft beeinträchtigten Leberfunktion bei zyanotischen Herzfehlern kann die plasmatische Gerinnung beeinträchtigt sein. Zusätzlich besteht oft eine Antikoagulantien-Dauertherapie zur Verhinderung mikrovaskulärer Thrombosen.

Besondere Vorbereitungen bezüglich der Antikoagulation

Keine Besonderheiten.

Besondere Vorsichtsmaßnahmen bei Lagerung, Transport und Mobilisierung

Keine Besonderheiten.

Interaktion von chronischer Erkrankung und Anästhetika

Nichts bekannt.

Anästhesiologisches Vorgehen

Ziel der Anästhesieeinleitung und -aufrechterhaltung für einen nicht-kardiochirurgischen Eingriff bei Menschen mit Eisenmenger-Syndrom ist der Erhalt der präoperativen Hämodynamik (insbesondere Verhinderung einer den Rechts-links-Shunt verschlechternden arteriellen Hypotension) und des pulmonalen Gasaustauschs, um Shunts zu verringern, eine Azidose zu verhindern und einer kardialen Dekompensation vorzubeugen. Medikamentöse Strategien umfassen orale Phosphodiesterase 5-Hemmer (Sildenafil etc.), Prostaglandine (Epoprostenol, Trepostinil, Iloprost) und Endothelin 1-Rezeptor-Antagonisten (Bosentan).

Diese Medikamente können intravenös, subkutan, inhalativ oder oral verabreicht werden und sollten perioperativ nicht pausiert werden [1, 2]. Intraoperativ wurden pulmonale Vasodilatoren (NO, Epoprostenol) inhalativ unter TEE-Monitoring erfolgreich bei Patienten mit dringlichen Eingriffen eingesetzt [3]; eine solche Strategie kann den pulmonalvaskulären Widerstand (PVR) bei elektiven wie dringlichen Eingriffen senken. Die tatsächlichen intraoperativen Auswirkungen dieser Substanzen auf den PVR sind allerdings unbekannt und beruhen auf theoretischen Überlegungen. NO bleibt ein teures Medikament, das mit speziellem Gerät aufwändig appliziert werden muss; seine Wirkung ist möglicherweise weniger positiv als erhofft, weil eine Verringerung des PVR bei Patienten mit fixierter Physiologie nicht erreichbar ist [4].

Anästhesieeinleitung und -aufrechterhaltung sollten mit den Substanzen erfolgen, die die geringsten hämodynamischen Auswirkungen versprechen. Häufig zum Einsatz kommen Ketamin und Etomidate, ergänzt durch Opioide zur Dämpfung sympathoadrenerger Reaktionen auf Stimulation und Intubation. Die Einleitung sollte rasch erfolgen, um Phasen der Hypoventilation zu minimieren, gleichzeitig sind signifikante Blutdruckabfälle zu vermeiden. Die Bolusgabe eines Vasopressors parallel zur Einleitung kann eine Hypotension vermindern [5] und sollte in Erwägung gezogen werden. Die kontinuierliche Gabe eines Vasopressors könnte ideal sein, um den systemischen Widerstand (SVR) während Einleitung wie Aufrechterhaltung zu stabilisieren. Als zielführend zum Erhalt des SVR wird die Etablierung einer invasiven Blutdruckmessung vor Narkoseeinleitung unter Lokalanästhesie empfohlen.

Zur Aufrechterhaltung der Anästhesie kommen sowohl volatile Anästhetika als auch eine total-intravenöse Anästhesie (TIVA) in Frage. Es ist bekannt, dass volatile Anästhetika den SVR senken, während ihr Einfluss auf den PVR geringer ist. Als potentieller Vorteil kann ihre Abschwächung der hypoxisch-pulmonalen Vasokonstriktion (HPV) gelten. Sevofluran eignet sich besonders für die inhalative Narkoseeinleitung und -aufrechterhaltung, weil es die Atemwege nicht reizt. Zusätzlich weist dieses Gas positive Effekte auf die bronchiale Reagibilität, die zu einer Erhöhung des PVR führen könnte, auf. Die Auswirkungen einer TIVA sind weniger klar, wobei die Effekte auf die HPV geringer sind als die der Volatila. Die Senkung des SVR kann ausgeprägter sein und die Dosierung sollte unter Narkosetiefenmessung (z.B. Bispektralindex, BIS) sorgfältig titriert werden. Unabhängig von der Wahl des Narkotikums müssen Opioide unter Spontanatmung oder für die postoperative Phase vorsichtig dosiert werden, um respiratorische Nebenwirkungen (Hypoventilation, Hyperkapnie, verringerter Atemantrieb bei Hypoxie) zu minimieren. Eine effektive postoperative Schmerzkontrolle dient der Verhinderung einer stressbedingten Sympathikusaktivierung; nach Möglichkeit sollte ein multimodales Schmerzkonzept unter Einsatz von Non-Opioide-Analgetika und Regionalanästhesietechniken den Bedarf an postoperativen Opioiden senken.

Bei laparoskopischen Eingriffen an Menschen mit einem Eisenmenger-Syndrom ist das spezielle Risiko der Insufflation von Kohlendioxid (CO₂) unter Druck zu beachten. Kann die resultierende Hyperkapnie nicht beseitigt werden, drohen eine respiratorische Azidose, eine Verstärkung des Recht-links-Shunts mit resultierender arterieller Hypotension, Hypoxämie und schließlich kardialer Dekompensation. Der Anästhesist muss versuchen, die Normokapnie aufrecht zu erhalten. Dazu muss möglicherweise vor Beginn der CO₂-Insufflation der PaCO₂ mittels Hyperventilation gezielt abgesenkt werden. Zusätzlich muss der Operateur die Peritonealhöhle mit dem geringstmöglichen Druck füllen, der den Eingriff sicher zulässt und den venösen Blutrückfluss am wenigsten beeinträchtigt. Schon vor dem Hautschnitt sollten die Kriterien für einen Umstieg auf ein offenes Vorgehen diskutiert und vereinbart werden. Wurde eine invasive Blutdruckmessung etabliert, sollten regelmäßige Blutgaskontrollen die Ventilatoreinstellung leiten und die Entscheidung für einen Verfahrenswechsel erleichtern. Der intra-abdominelle Druckanstieg kann über eine Zwerchfellverlagerung zur Fehlloge des Endotrachealtubus in einem Hauptbronchus führen.

Sowohl der erhöhte intraabdominelle Druck als auch eine Verlagerung des Endotrachealtubus kann sich in einem plötzlichen Anstieg des Beatmungsdrucks mit negativen Auswirkungen auf den venösen Blutrückfluss äußern. Alle diese Effekte können durch die Trendelenburglagerung weiter verstärkt werden, mit dem Resultat einer akuten kardialen Dekompensation. Toleriert der Patient das Kapnoperitoneum zu irgendeinem Zeitpunkt der Operation nicht, muss auf eine offene Technik umgestiegen werden. Die Operateure müssen in der Lage sein, bei hämodynamischer Instabilität sehr kurzfristig den intraabdominellen Druck abzulassen.

Häufig wird für nicht-kardiochirurgische Eingriffe an Menschen mit einem Eisenmenger-Komplex über eine vermeintlich sicherere Analgosedierung nachgedacht. Allerdings kann es sogar häufiger als unter Allgemeinanästhesie zu Sättigungsabfällen und Hyperkapnie infolge von Atemwegsverlegung und Hypoventilation kommen. Eine Untersuchung berichtet, dass in dieser Patientengruppe (Eisenmenger-Komplex, nicht-kardiochirurgischer Eingriff) die Mehrzahl (67%) aller intraoperativen Sättigungsabfälle während Analogosedierung und nicht unter Allgemeinanästhesie aufgetreten seien [5]. Zudem tolerieren möglicherweise mental eingeschränkte Patienten eine Sedierung nur schlecht, reagieren mit Agitation und motorischer Unruhe, was sie selbst und das OP-Team gefährdet und über den gesteigerten Sympathikotonus PVR und Rechts-links-Shunt negativ beeinflusst. Die engmaschige Überwachung der Sedierungstiefe und respiratorischen Situation ist eminent wichtig; Medikamente und Atemwegsmaterial muss unmittelbar einsatzbereit sein, um im Bedarfsfall zeitgerecht auf eine Allgemeinanästhesie umsteigen zu können. Zusätzlich sollte über eine arterielle Kanüle nachgedacht werden, um mittels engmaschiger Blutgasanalysen die respiratorische Situation überwachen zu können.

Bei mental oder physisch beeinträchtigten, in ihrer Kooperation eingeschränkten Menschen kann eine inhalative Anästhesieeinleitung, bei der der Venenzugang erst im zweiten Schritt gelegt wird, sinnvoll sein. Während damit Angst und stressbedingte Katecholaminausschüttung wirkungsvoll reduziert werden können, kann es jederzeit zur kardialen Dekompensation oder Problemen bei der Maskenbeatmung kommen. Daher ist es sinnvoll, diese gefährdeten Patienten zu zweit einzuleiten, um den Venenzugang nach dem Einschlafen möglichst rasch etablieren zu können. Gegebenenfalls empfiehlt sich eine orale oder intramuskuläre medikamentöse Prämedikation unter Überwachung der respiratorischen Situation.

Eine Regionalanästhesie [6] stellt eine probate Alternative zur Allgemeinanästhesie für nicht-kardiochirurgische Eingriffe dar, ebenso für Entbindungen [7]. Periphere Nervenblockaden können auch zusammen mit vorsichtiger Sedierung für eine chirurgische Anästhesie genutzt werden. Die Spinalanästhesie gilt bei diesen Patienten wegen der raschen und in der Höhe schlecht vorhersehbaren Anästhesieausbreitung als kontraindiziert. Besonders gefürchtet ist die Gefahr der tiefen Hypotension mit kardialer Dekompensation und dramatischer Verschlechterung der Shuntfraktion. Eine Epiduralanästhesie sollte langsam unter engmaschiger Blutdrucküberwachung auf das erforderliche Anästhesieniveau hin titriert werden. Ein Adrenalinzusatz zum Lokalanästhetikum wird nicht empfohlen, weil eine akzidentelle intravasale Injektion den PVR signifikant steigern könnte.

Unabhängig vom Anästhesieverfahren kann sich eine akute hämodynamische Dekompensation mit einem Abfall der Sauerstoffsättigung und einer potentiell therapierefraktären Hypotension manifestieren [8, 9]. Häufiger kommt es zunächst zum Blutdruckabfall, der eine Verstärkung des Rechts-links-Shunts nach sich zieht. In Folge des zunehmenden Shunts kommt es zum Sättigungsabfall. Viele Anästhesisten setzen präventiv oder therapeutisch Phenylephrine ein; gleichwohl stellt sich die Frage, ob angesichts der Auswirkungen eines reinen alpha-Rezeptoragonisten auf die pulmonale Strombahn nicht besser ein gemischter alpha-/beta-Rezeptoragonist wie Ephedrin oder Noradrenalin gegeben werden sollte. Auch Vasopressin scheint geeignet, weil es den SVR erhalten kann, ohne

wesentliche Wirkung auf pulmonale Gefäße auszuüben [10]. Zusätzlich zur Vasopressortherapie müssen alle Trigger einer pulmonalen Vasokonstriktion (Hyperkapnie, Hypoxämie, Azidose, Hypothermie) beseitigt werden [11, 12]. Darüber hinaus ist allen Hinweisen auf eine unzureichende Anästhesietiefe oder insuffiziente Analgesie nachzugehen, weil die daraus resultierende Sympathikus-Stimulation den PVR steigert.

Besonderes oder zusätzliches Monitoring

Das Ausmaß eines invasiven Monitorings richtet sich nach Patientenzustand und Art des geplanten Eingriffs. Vorteile einer klar zu empfehlenden intra- wie postoperativen invasiven Blutdruckmessung über einen arteriellen Katheter sind die lückenlose Blutdrucküberwachung und die Möglichkeit wiederholter arterieller Blutgasanalysen. Es ist sinnvoll, den arteriellen Katheter bereits vor Anästhesieeinleitung unter Lokalanästhesie einzuführen und damit die Messung von Ausgangswerten und eine stabile Einleitungsphase zu ermöglichen. Für kleinere Eingriffe ist ein zentraler Venenkatheter (ZVK) nicht zwingend erforderlich, es sei denn, die periphere Venenpunktion erweist sich als schwierig oder nicht ausreichend. Die ultraschallgesteuerte ZVK-Anlage empfiehlt sich, um die Anatomie darzustellen und venöse Thromben zu entdecken. Ein erweitertes kardiales Monitoring mit Ösophagusdoppler oder Pulskonturanalyse (FloTrac, PiCCO etc.) erleichtert die Überwachung von Volumenstatus, kardialem Schlagvolumen und der vaskulären Widerstände.

Die Anlage eines Pulmonalarterienkatheters bei Patienten mit Rechts-links-Shunt ist problematisch und wird nicht empfohlen: Neben einer Pulmonalarterienruptur kann es zur linkskardialen Fehllage mit konsekutiven Thromboembolien und Schlaganfall, malignen ventrikulären Herzrhythmusstörungen und ohne Durchleuchtung und besondere Expertise generell zu Fehllagen infolge der veränderten intrakardialen Anatomie kommen.

Mögliche Komplikationen

Patienten mit Eisenmenger-Syndrom tragen wegen der erhöhten Viskosität ihres Blutes ein erhöhtes Risiko für venöse Thrombosen und Lungenembolien.

Im unmittelbaren und mittelbaren postoperativen Verlauf besteht die Gefahr einer respiratorischen Verschlechterung, insbesondere wenn (Opioid-) Analgetika nach einem festem Dosierungsschema verordnet werden.

Weil diese Patienten häufig periphere und zentrale Venenpunktionen hinter sich gebracht haben, kann die Neuanlage schwierig werden; Sonografie kann hilfreich sein.

Unterbrechungen der Dauermedikation und andere Medikationsfehler können die kardiale Funktion und damit das Ausmaß des pulmonalen Hypertonus und der Shunt-Fraktion verschlechtern.

Je einfacher der Anästhesie-Plan, desto besser lassen sich physiologische Probleme des Patienten von spezifisch den anästhesiologischen Maßnahmen zuzuschreibenden Komplikationen unterscheiden.

Probleme beim Atemwegsmanagement können besonders bei zusätzlichen Begleitpathologien auftreten.

Bei Verwendung eines Pulmonalarterienkatheters besteht sowohl intra- als auch postoperativ das Risiko einer Pulmonalarterienruptur beim Einbringen des Katheters wie auch beim Aufblasen des Ballons.

Bei Eingriffen mit erhöhtem Blutungsrisiko ist zu bedenken, dass Antikörper gerade nach vorangegangenen Transfusionen die Verfügbarkeit passender Blutkonserven einschränken können.

Bei unkooperativen Patienten kann die Anlage eines Venenzugangs zu einer Herausforderung werden.

Postoperative Versorgung

Die postoperative Versorgung sollte in einer Umgebung stattfinden, in der die Überwachung von EKG, intermittierender nichtinvasiver wie kontinuierlich-invasiver Blutdruckmessung, Sauerstoffsättigung und Temperatur garantiert werden kann [13]. Ebenso muss eine postoperative Beatmung sicher möglich sein, inklusive Anfertigung und Interpretation von Blutgasanalysen.

Patienten nach kleineren nicht-kardiochirurgischen Eingriffen können in einem Aufwachraum (AWR) gut aufgehoben sein. Patienten nach größeren operativen Eingriffen, mit zu erwartenden hohen Flüssigkeitsverschiebungen, der Erfordernis einer postoperativen Nachbeatmung oder anderen Faktoren, die eine Aufwachraum-Einheit überfordern, sind auf eine Intensivtherapiestation zu planen. Patienten sollten nur auf eine periphere Bettenstation verlegt werden, wenn dort Sauerstoffsättigung und EKG kontinuierlich überwacht werden können. Postoperativ gelten die gleichen Überlegungen und Therapieziele wie prä- und intraoperativ. Zu vermeiden sind Hypoventilation und Hypoxämie, Rhythmusstörungen und stärkere Schmerzen, weil sie über eine Erhöhung der Shunfraktion zur kardialen Dekompensation führen können. Ein multimodales Schmerzkonzept hilft, Opiode einzusparen. Eine Opioid-PCA sollte wegen der möglichen Atemdepression und nachfolgender Hyperkapnie / Hypoxämie nur in einer Überwachungseinheit zum Einsatz kommen. Frisch Entbundene sind wegen der erheblichen postpartalen physiologischen Veränderungen ebenfalls auf einer Intensivstation zu überwachen [14].

Krankheitsassoziierte Notfälle und Auswirkungen auf Anästhesie und Erholung

Das Eisenmenger-Syndrom prädestiniert für akut lebensbedrohliche hämodynamische und respiratorische Dekompensationen. Häufig beobachtet man eine im Vergleich zum Ausgangswert verminderte Sauerstoffsättigung mit oder ohne arterielle Hypotension. Ursächlich dafür kommt sowohl eine verminderte Atmung als auch eine vergrößerte Shunfraktion in Betracht – im zweiten Fall wird weder Sauerstoffgabe noch Atemstimulation die Sauerstoffsättigung verbessern.

Das erste Zeichen einer Widerstandszunahme im kleinen Kreislauf kann ein Blutdruckabfall sein. Dieser weist auf eine Zunahme des Rechts-links-Shunts oder eine kardiale Dekompensation hin und muss aggressiv therapiert werden.

Herzrhythmusstörungen, einschließlich maligner ventrikulärer Arrhythmien können Warnzeichen einer sich verschlechternden kardialen Funktion, Oxygenierung oder Koronardurchblutung (speziell bei Patienten mit Rechtsherzhypertrophie) sein.

Ambulante Anästhesie

Patienten mit Eisenmenger-Syndrom sollten nicht in einem ambulanten Op-Zentrum versorgt werden. Angesichts des Risikos einer kardialen Dekompensation und der Notwendigkeit erweiterter Monitoring- und Therapieoptionen sollten alle Eingriffe in einem Zentrum stattfinden, das mit der Behandlung Erwachsener mit einer angeborenen Herzerkrankung vertraut ist.

Geburtshilfliche Anästhesie

Patientinnen mit einem Eisenmenger-Syndrom tragen ein erhöhtes Risiko für Frühgeburtlichkeit und schwere peripartale Komplikationen. 20-30% aller Schwangerschaften in dieser Gruppe enden mit einem Spontanabort, während fast die Hälfte der verbleibenden Schwangerschaften zu einer Frühgeburt führen [14, 15]. Sowohl die hämodynamischen als auch die hämostaseologischen Veränderungen prädestinieren für einen plötzlichen Herztod, Schlaganfall oder postpartale Kardiomyopathie mit einer Sterblichkeit von 30-45% [14]. Das hohe Risiko peripartaler tiefer Venenthrombosen, aber auch von Lungenembolien ist auf Polyzythämie, venöse Stase und den prokoagulatorischen Zustand gegen Ende der Schwangerschaft zurückzuführen.

Die geburtshilfliche Epiduralanalgesie bei diesen Patientinnen muss vorsichtig beschickt werden, um shunt-wirksame Blutdruckabfälle zu verhindern. Eine invasive Blutdruckmessung ist in diesen Fällen zu empfehlen, um Blutdruckabfälle bei der epiduralen Titration rechtzeitig erkennen zu können. Ist ein peripherer Venenzugang nicht ausreichend, muss ein zentraler Venenkatheter gelegt werden. Von Pulmonalkathetern ist abzuraten.

Blutgruppenbestimmung und Antikörpersuchtest sollten angesichts des Blutungsrisikos mit Erfordernis von Transfusionen zum Erhalt von Volumenstatus und SVR rechtzeitig erfolgen. Die bei chronisch zyanotischem Herzfehler meist vorliegende Polyzythämie kann dazu führen, dass diese Patienten einen größeren Blutverlust tolerieren, bevor transfundiert werden muss.

Literatur

1. Raines DE, Liberthson RR, Murray JR. Anesthetic management and outcome following noncardiac surgery in nonparturients with Eisenmenger's physiology. *J Clin Anesth* 1996; 8:341–347
2. Baum VC, Perloff JK. Anesthetic implications of adults with congenital heart disease. *Anesth Analg* 1993; 76:1342–1358
3. Bouch DC, Allsager CM, Moore N. Peri-operative trans-oesophageal echocardiography and nitric oxide during general anaesthesia in a patient with Eisenmenger's syndrome. *Anaesthesia* 2006; 61:996–1000
4. Budts W, Van Pelt N, Gillyns H, Gewillig M, Van De Werf F, Janssens S. Residual pulmonary vasoreactivity to inhaled nitric oxide in patients with severe obstructive pulmonary hypertension and Eisenmenger syndrome. *Heart (British Cardiac Society)* 2001; 86:553–558
5. Bennett JM, Ehrenfeld JM, Markham L, Eagle SS. Anesthetic management and outcomes for patients with pulmonary hypertension and intracardiac shunts and Eisenmenger syndrome: a review of institutional experience. *J Clin Anesth* 2014; 26:286–293
6. Martin JT, Tautz TJ, Antognini JF. Safety of regional anesthesia in Eisenmenger's syndrome. *Reg Anesth Pain Med* 2002; 27:509–513
7. Tsutsumi Y, Mizuno J, Takada S, Morita S. [Paracervical block for dilatation and curettage in a parturient with Eisenmenger's syndrome]. *Masui* 2010; 59:379–382
8. Ammash NM, Connolly HM, Abel MD, Warnes CA. Noncardiac surgery in Eisenmenger syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33:222–227
9. Teo YW, Greenhalgh DL. Update on anaesthetic approach to pulmonary hypertension. *Eur J Anaesth* 2010; 27:317–323
10. Currigan DA, Hughes RJ, Wright CE, Angus JA, Soeding PF. Vasoconstrictor responses to vasopressor agents in human pulmonary and radial arteries: an in vitro study. *Anesthesiology* 2014; 121:930–936
11. Benedict N, Seybert A, Mathier MA. Evidence-based pharmacologic management of pulmonary arterial hypertension. *Clin Therap* 2007; 29:2134–2153
12. Galie N, Manes A, Palazzini M, et al. Management of pulmonary arterial hypertension associated with congenital systemic-to-pulmonary shunts and Eisenmenger's syndrome. *Drugs* 2008; 68:1049–1066
13. Oechslin E, Mebus S, Schulze-Neick I, et al. The Adult Patient with Eisenmenger Syndrome: A Medical Update after Dana Point Part III: Specific Management and Surgical Aspects. *Curr Cardiol Rev* 2010; 6:363–372
14. Gleicher N, Midwall J, Hochberger D, Jaffin H. Eisenmenger's syndrome and pregnancy. *Obstet Gynecol Survey* 1979; 34:721–741
15. Daliendo L, Menti L, Di Lenardo L. Successful management of a pregnancy at high risk because of Eisenmenger reaction. *Cardiol Young* 1999; 9:613–616.

Letzte Änderung: **August 2016**

Diese Handlungsempfehlung wurde erstellt von:

Autor:

Jeremy Bennett, Anaesthesiologist, Department of Cardiothoracic Anesthesiology, Vanderbilt University Medical Center, Nashville TN, USA
jeremy.m.bennett@vanderbilt.edu

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

Reviews erfolgten durch:

Reviewer

Jane Heggie, Anaesthesiologist, University Health Network / Toronto General Hospital, Canada
jane.heggie@uhn.ca

Sohan Solanki, Critical Care and Pain Unit, Tata Memorial Hospital, Parel, Mumbai, India
me_sohans@yahoo.co.in

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