

Handlungsempfehlung zur Anästhesie bei **Marfan-Syndrom**

Erkrankung: Marfan-Syndrom

ICD 10: Q87.4

Synonyme: Marfan's-Syndrom

Übersicht: Beim Marfan-Syndrom handelt es sich um eine autosomal-dominant vererbte Multisystemerkrankung, deren Inzidenz mit 1 : 3.000 bis 1 : 5.000 angegeben wird. Der klinische Schweregrad ist sehr uneinheitlich, von einzelnen Stigmata bis hin zur neonatalen Präsentation mit schwerem und progressiven Verlauf. Klassische Stigmata betreffen die Augen (Linsenluxation, Myopie), das kardiovaskuläre System (Dilatation der Aortenwurzel mit Aortenklappeninsuffizienz, Mitralklappenprolaps mit Mitralklappeninsuffizienz) und den muskuloskelettalen Apparat (überschießendes Wachstum langer Röhrenknochen, Skoliose, Kyphose, Überstreckbarkeit von Gelenken). Zusätzlich sind sowohl das Lungengewebe (Pneumothorax) als auch die Haut (Striae) oder das ZNS (Dura-Ektasie) häufig betroffen. Als Ursache des klassischen Marfan-Syndroms gilt eine autosomal-dominant vererbte Mutation im FBN1-Gen auf Chromosom 15, die das extrazelluläre Matrixprotein Fibrillin-1 kodiert. Allerdings ist bei bis zu 30% der Patienten kein Elternteil betroffen, so dass von einer De novo-Mutationen auszugehen ist. Standard bei Erwachsenen ist die prophylaktische Gabe von Betablockern (solange nicht anderweitig kontraindiziert), wodurch nachweislich das Ausmaß einer Aortendilatation verringert wird. Zur Frage, ob eine Allgemein- oder Regionalanästhesie bevorzugt werden sollte, gibt es keine speziellen Empfehlungen. Unabhängig vom Anästhesieverfahren sollte darauf geachtet werden, einen plötzlichen Anstieg der myokardialen Kontraktilität zu verhindern, der über eine Erhöhung der aortalen Wandspannung zur Aortendissektion führen könnte.

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

Die Literatur beschränkt sich auf Fallberichte oder -serien zu Skoliose-Korrekturen, Operationen bei Linsluxation, MKG-Eingriffen, Sectiones caesareae, Aorta ascendens-Ersatz, elektive Eingriffe bei thorakalen Aortenaneurysmata sowie Notfalloperationen bei Aortendissektion.

Menschen mit Marfan-Syndrom neigen zu inguinalen, femoralen und umbilikalen Hernien, rezidivierend operationspflichtigen Pneumothoraces sowie Gelenkerkrankungen, Thoraxdeformitäten und anderen operativ zu therapierenden orthopädischen Problemen.

Bentall und De Bono ist die Pionierleistung zuzuschreiben, erstmals 1968 die Aortenwurzel ersetzt und mit der "Bentall"-Operation die Lebenserwartung von Marfan-Patienten verbessert zu haben.

Anästhesieverfahren

Zur Frage, ob eine Allgemein- oder Regionalanästhesie bevorzugt werden sollte, gibt es keine speziellen Empfehlungen. Ein Vorteil der Allgemeinanästhesie wäre, dass im Falle einer akuten Aortendissektion der Atemweg bereits gesichert wäre, und der dann erforderliche kardiochirurgische Notfalleingriff sofort erfolgen könnte. Nachteil der Allgemeinanästhesie wäre eine mögliche hypertensive Reaktion auf den unzureichend pharmakologisch gedämpften Intubationsreiz, der gerade zur Aortendissektion führen könnte.

Eine Sedierung gilt bei Marfan-Patienten nicht als kontraindiziert. Wie immer sollte diese Technik bei Patienten mit signifikanter pulmonaler Pathologie (Emphysem, Restriktion bei Skoliose) sorgfältig überdacht werden.

Notwendige ergänzende Diagnostik (neben der Regelversorgung)

Die Morbidität und Letalität von Marfan-Patienten wird im Wesentlichen von kardiovaskulären Komplikationen beeinflusst. Präoperativ sollten Pathologien von Herz und Aorta mittels Echokardiografie oder kardialem MRT ausgeschlossen werden. Ein EKG ist indiziert, um eine linksventrikuläre Dilatation zu erkennen, die zu Störungen der Repolarisation und malignen ventrikulären Rhythmusstörungen prädestiniert.

Vor einer elektiven Operation sollten Patienten mit einer signifikanten Dilatation der Aortenwurzel einem Kardiochirurgen vorgestellt werden, um die Indikation eines Aortenwurzelersatzes zu überprüfen. Es gibt Fallberichte, nach denen im Anschluss an eine Sectio caesarea ein Ersatz der Aortenwurzel wegen akuter Aortendissektion erforderlich wurde, daher sollten Schwangere mit einer Dilatation der Aortenwurzel > 4 cm (gemessen auf Ebene der Sinus valsalvae) in einem Zentrum mit der Möglichkeit der unmittelbaren kardiochirurgischen Versorgung entbinden.

Gemäß der ACC/AHA/AATS- Empfehlungen von 2010 wird der elektive Aortenwurzelersatz bei Marfan-Patienten bei einem externen Bulbus-Durchmesser ≥ 5 cm empfohlen, um eine akute Dissektion oder Ruptur zu vermeiden. Bei einem Bulbus-Durchmesser < 5 cm wird die Operation unter folgenden Umständen empfohlen: Rasche Größenzunahme (< 5 mm / Jahr), Aortendissektion bei einem Bulbus-Durchmesser < 5 cm in der Familienanamnese oder Nachweis einer progredienten Aortenklappeninsuffizienz. Solange der Patient keinen mechanischen Herzklappenersatz trägt, ist eine medikamentöse Endokarditisprophylaxe auch bei Klappenvitien nicht indiziert. Nach Spontan-Pneumothoraces können dünnwandige subpleurale Lungenbläschen zurückbleiben, nach denen auf einer präoperativen Thorax-Röntgenaufnahme gesucht werden sollte.

Lungenfunktionstests sollten bei Patienten mit einer schweren Skoliose das Ausmaß einer restriktiven Lungenerkrankung ermitteln. Angesichts der hohen Inzidenz duraler Ektasien (vergrößerter Durchmesser des Duraschlauchs) von 70 % im Lumbosakralbereich in dieser Population ist vor einer neuraxialen Regionalanästhesie auch bei fehlenden Symptomen (Schmerzen im unteren Rücken, Kopfschmerzen, proximale Beinschmerzen, Schwäche und Taubheitsgefühle sowohl ober- als auch unterhalb der Knie, Schmerzen im Genital- und Analbereich) ein Wirbelsäulen-MRT indiziert. Eine Kaudalanästhesie sollte ebenfalls nur nach radiologischer Begutachtung erfolgen – das Fehlen von Symptomen schließt eine meningeale Pathologie nicht aus.

Besondere Vorbereitung des Atemwegsmanagements

Das präoperative Screening auf einen potentiell schwierigen Atemweg ist (wie vor jeder Allgemeinanästhesie) eminent wichtig: Eine Prognathie mit einem hohen, schmalen Gaumen und verschobenen Zähnen kann den Blick auf die Glottis mittels direkter Laryngoskopie erschweren. Klinisch symptomatische Fälle einer atlantoaxialen Dislokation finden sich in der Literatur zu diesem Patientengut nur selten; ein routinemäßiges radiologisches Screening der HWS wird für Marfan-Patienten vor einer Allgemeinanästhesie daher nicht empfohlen.

Vor einer endotrachealen Intubation sollte der Atemweg mithilfe eines flexiblen Bronchoskops inspiziert werden, um die Kompression eines Aortenaneurysmas zu vermeiden. Ein Fall einer Tracheomalazie bei einem Marfan-Patienten wird berichtet, die sich durch erhöhte Atemwegsdrücke und Schwierigkeiten bei der Ventilation in Bauchlage manifestierte. Über ein obstruktives Schlafapnoe-Syndrom (OSAS) wurde auch bei Marfan-Patienten berichtet, ohne dass es in diesem Zusammenhang zu Problemen im Rahmen des Atemwegsmanagements gekommen wäre.

Bei der Beatmung mit positiven Atemwegsdrücken sollte daran gedacht werden, dass Marfan-Patienten ein höheres Pneumothorax-Risiko aufweisen. Die mögliche Dysfunktion des Temporomandibulargelenkes wurde bisher nicht mit Intubationsproblemen in Verbindung gebracht. Dennoch sollte exzessiver Zug bei der Laryngoskopie vermieden werden, um eine Luxation dieses Gelenks zu vermeiden. Eine kardiovaskuläre Stressreaktion auf die Laryngoskopie ist medikamentös zu verhindern – hämodynamisches Ziel ist es, die Wandspannung des Aortenaneurysmas zu senken.

Besondere Vorbereitungen für Transfusionen oder Gabe von Blutprodukten

Es gibt keinerlei wissenschaftlichen Belege dafür, dass das Marfan-Syndrom mit Koagulopathien vergesellschaftet wäre, die zu einem erhöhten Transfusionsbedarf führen. Patienten unter Antikoagulantien-Dauertherapie bei Z.n. Aortenklappen- oder Aortenwurzelersatz sollten ggf. vor einem elektiven Eingriff auf kurzwirksame Antikoagulantien umgestellt werden („bridging“).

Besondere Vorbereitungen bezüglich der Antikoagulation

Außer bei Patienten nach Aortenklappen- oder Aortenwurzelersatz besteht keine Notwendigkeit einer speziellen Antikoagulantientherapie.

Besondere Vorsichtsmaßnahmen bei Lagerung, Transport und Mobilisierung

Zur Vermeidung von Gelenkluxationen und Verletzungen infolge Gelenkinstabilität müssen Marfan-Patienten auf dem OP-Tisch wie beim Umlagern besonders vorsichtig behandelt werden.

Interaktion von chronischer Erkrankung und Anästhetika

Die Dauermedikation dieser Patienten umfasst häufig Betablocker und ACE-Hemmer zur Blutdruckkontrolle (Minimierung von Scherkräften und erhöhter Wandspannung der Aorta), Diuretika bei vorbestehender Herzinsuffizienz und Antikoagulantien, falls Aortenklappe oder Aortenwurzel bereits ersetzt wurden. Eine bestehende Betablockertherapie sollte perioperativ fortgeführt werden.

Pädiatrische Patienten mit Marfan-Syndrom profitieren von einer Betablockertherapie mit am meisten, weil dadurch der kardiochirurgische Eingriff hinausgezögert werden kann, um eine möglichst große Aortenprothese einsetzen und einen Re-Eingriff im Adoleszenten- oder Erwachsenenalter vermeiden zu können. Potentielle Nebenwirkungen der Betablockertherapie umfassen Bradykardie und arterielle Hypotension. Die Fortführung einer Therapie mit ACE-Hemmern bis unmittelbar zur Operation erhöht das Risiko perioperativer arterieller Hypotonien. Der Verzicht auf Diuretika am Eingriffstag minimiert Hypovolämie und Elektrolytstörungen.

Anästhesiologisches Vorgehen

Bei der anästhesiologischen Betreuung von Marfan-Patienten ist besonders darauf zu achten, relevante Hypo- wie Hypertensionen zu vermeiden. Einerseits ist die Koronarperfusion sicherzustellen, andererseits die Erhöhung der aortalen Wandspannung wegen der Gefahr der Aortendissektion zu verhindern. Gut steuerbare Betablocker und Nitroglyzerin sollten zur Coupierung von Blutdruckanstiegen griffbereit sein. Die hämodynamische Stabilität während der Narkoseeinleitung ist besonders wichtig – eine Möglichkeit wäre die Verwendung eines kurzwirksamen Opioids wie Remifentanyl als TCI (target controlled infusion). Volatile Anästhetika können die myokardiale Kontraktilität und damit das Risiko einer Aortendissektion verringern. Phenylephrin gilt als ein geeigneter Vasopressor, weil z.B. Ephedrin über seine β -adrenerge Wirkung Tachykardien auslösen kann. Die Vermeidung einer exzessiven endogenen Katecholaminausschüttung durch adäquate Kontrolle von Schmerz und Angst ist essentiell.

Soll aus operativen Gründen ein Neuromonitoring mit SEP/MEP zum Einsatz kommen, sind in dieser Phase volatile Anästhetika ebenso wie Muskelrelaxantien zu vermeiden. Zur Aufrechterhaltung der Anästhesie kann eine kontinuierliche Propofolgabe (50–100 mcg/kg/min) erfolgen.

Üblicher Bestandteil heutiger Aortenbogenchirurgie ist der zeitweise Kreislaufstillstand in tiefer Hypothermie, die aber ab einer Dauer von ca. 30 min. mit schweren neurologischen Folgeschäden assoziiert ist. Zu deren Minimierung werden für die Aortenbogenchirurgie beim Erwachsenen im Wesentlichen drei Techniken propagiert: die alleinige tiefe Hypothermie, die retrograde zerebrale Perfusion und die antegrade zerebrale Perfusion. Eine enge Abstimmung der Teams aus Anästhesie, Kardiochirurgie, Kardiotechnik, sonstigem OP-Personal sowie der Intensivstation ist Voraussetzung für eine optimale Anästhesieführung.

Perioperative Antibiotikaprophylaxe: Gemäß aktueller Leitlinien ist eine medikamentöse Endokarditisprophylaxe bei Patienten mit einem isolierten Klappenvitium nicht indiziert. Bei Z.n. Herzklappenersatz oder infektiöser Endokarditis sollte eine leitliniengerechte Antibiotikaprophylaxe erfolgen.

Eine Antibiotikaprophylaxe wird empfohlen für alle Zahnbehandlungen, die das Zahnfleisch oder die dentale periapikale Regio betreffen bzw. die Mundschleimhaut penetrieren, Eingriffe an den Atemwegen oder an Haut / Hautstrukturen / muskuloskelettalen Gewebe, falls infiziert. In diesen Fällen kann entweder Amoxicillin (2 g p.o.), Ampicillin (2 g i.m. / i.v.) oder Cefazolin / Ceftriaxon (je 1 g i.m. / i.v.) zum Einsatz kommen. Bei Allergie auf Penicillin oder Ampicillin kann oral entweder Cephalexin 2 g (oder jedes andere Cephalosporin der ersten oder zweiten Generation) oder Clindamycin 600 mg oder Azithromycin bzw. Clarithromycin (jeweils 500 mg) gegeben werden. Ist die orale Applikation nicht möglich, können Patienten nach anaphylaktischer Reaktion auf Penicillin / Ampicillin parenteral Cefazolin oder Ceftriaxon (1 g i.m./i.v.) oder Clindamycin (600 mg i.m. / i.v.) erhalten.

Eine präoperative Antibiotikaprophylaxe mit dem Ziel der Verhinderung von Wundinfektionen sollte auf das zu erwartende Erregerspektrum abgestimmt sein. Nur mit dem Ziel der Verhinderung einer infektiösen Endokarditis ist sie bei urogenitalen und gastrointestinalen Eingriffen ebenso wenig indiziert wie für vaginale Entbindungen.

Besonderes oder zusätzliches Monitoring

Die Körpertemperatur sollte sowohl ösophageal (Kerntemperatur) als auch zusätzlich viszeral gemessen werden. Mittels Nah-Infrarot-Spektrometrie (NIRS) wird die zerebrale Oxygenierung und Funktion über zwei an der Stirn angebrachte Oportoden überwacht. Eine invasive Blutdruckmessung ermöglicht die unmittelbare Detektion plötzlicher Blutdruckschwankungen. Die kontinuierliche Überwachung des Aortenbulbusdurchmesser mittels transösophagealer Echokardiografie (TEE) wurde mehrfach berichtet. Solange kein klinisch signifikantes Klappenvitium vorliegt, ist die Anlage eines zentralen Venenkatheters (ZVK) nicht zwingend erforderlich.

Mögliche Komplikationen

Bei Marfan-Patienten mit linksventrikulärer Dilatation ist das Risiko ventrikulärer Rhythmusstörungen erhöht. Beträgt der Durchmesser des Aortenbulbus mehr als 4 cm, droht eine Aortendissektion. Bei diesen Patienten kommt es am häufigsten zu einer Typ 2-Dissektion gemäß De Bakey-Klassifikation. Ebenfalls beschrieben sind spontane Koronardissektionen.

Postoperative Versorgung

Das Ausmaß der postoperativen Überwachung richtet sich nach der Art des chirurgischen Eingriffs sowie dem präoperativen Zustand des Patienten, insbesondere dem Durchmesser von Aortenbulbus und linkem Ventrikel. Die Überwachung auf einer Intensivstation ist nicht in jedem Fall erforderlich.

Krankheitsassoziierte Notfälle und Auswirkungen auf Anästhesie und Erholung

Die Aorta von Marfan-Patienten zeichnet sich durch die Degeneration elastischer Fasern, eine Rarifizierung der glatten Muskulatur und Mukopolysaccharid-Ablagerungen zwischen den Zellen der Tunica media aus. Angesichts der mit einer fortgeschrittenen Dilatation der Aortenwurzel vergesellschafteten hohen perioperativen Mortalität gilt das anästhesiologische Management dieser Patienten als Herausforderung.

Eine Aortendissektion bei Marfan-Patienten kann durch größere Blutdruckschwankungen auch unter anästhesiologischer Betreuung ausgelöst werden. Schlüssel zur Verhinderung dieser lebensbedrohlichen Komplikation sind dementsprechend eine sorgfältige Planung der Blutdrucküberwachung, der Dämpfung von Reizen im Rahmen von Intubation wie Extubation, dem Flüssigkeitsmanagement und der suffizienten Analgesie.

Ambulante Anästhesie

Zu der Frage, ob Marfan-Patienten ambulant operiert werden können, liegen keine Daten vor. Die Meinung des Autors hierzu ist, dass minimal-invasive Eingriffe mit niedrigem Risiko bei Patienten ohne wesentliche kardiovaskuläre und respiratorische Pathologie vertretbar erscheinen.

Geburtshilfliche Anästhesie

Alle Frauen mit einer genetisch gesicherten Marfan-Assoziation sollten vor einer Schwangerschaft multidisziplinär evaluiert (einschließlich radiologischer Abklärung der gesamten Aorta) und hinsichtlich des Risikos einer Aortendissektion (inklusive Zweitereignis) beraten werden. Von einer Schwangerschaft sollte Frauen mit einer Aortendissektion in der Anamnese wegen des hohen Risikos aortaler Komplikationen abgeraten werden.

Am häufigsten ereignen sich Dissektionen im letzten Trimenon der Schwangerschaft (50%) oder in der frühen postpartalen Phase (33 %). Mit allen Frauen mit einem bekannten Befall der Aorta und / oder einem erweiterten Aortenbulbus sollte das Risiko einer Schwangerschaft bereits vor deren Eintritt besprochen werden. Beträgt der Bulbusdurchmesser > 4 cm, ist das Dissektionsrisiko mit 10 % um den Faktor 10 höher als bei einem Bulbusdurchmesser < 4 cm (1 %). Beträgt der Bulbusdurchmesser > 4,5 cm, wird von einer Schwangerschaft abgeraten. Weil eine Schwangerschaft zu einer Beschleunigung der Aortendilatation führen kann, sollten diese Patientinnen präpartal in Abhängigkeit vom Ausgangsbefund alle 4–12 Wochen, postpartal zusätzlich nach sechs Monaten untersucht werden. Die Schwangerschaft sollte kardiologisch und gynäkologisch von Teams überwacht werden, die mit den möglichen Komplikationen vertraut sind. Die instrumentelle vaginale Entbindung von Marfan-Patientinnen ohne kardiovaskulären Befall oder mit minimaler und stabiler Aortendilatation (Bulbusdurchmesser < 4 cm) gilt als sicher. Zur Minimierung des durch Wehenschmerzen verursachten Stress ist eine Epiduralanalgesie dringend zu empfehlen. Patientinnen mit einem Bulbusdurchmesser > 4,5 cm, einer Aortendissektion, einer schweren Aortenklappeninsuffizienz oder Zeichen einer kardialen Dekompensation sind primär per Kaiserschnitt zu entbinden. Ebenfalls sollte eine Sectio caesarea erwogen werden, wenn Kontraindikationen eine Epiduralanalgesie zur vaginalen Entbindung unmöglich machen, oder eine solche sich als insuffizient erweist, um die Wandspannung der Aortenwurzel nicht durch fehlende Schmerzkontrolle kritisch zu erhöhen. Liegt der Bulbusdurchmesser zwischen 4,0 und 4,5 cm, sollte eine individuelle multidisziplinäre Behandlungsplanung unter Einbeziehung von Geburtshilfe, Anästhesie und Kardiologie

erfolgen. Berücksichtigt werden sollten hierbei Aortendissektionen in der Familienanamnese oder eine rasche Zunahme des Bulbusdurchmessers während der Schwangerschaft. Die Fortführung der Betablockertherapie während Schwangerschaft, Peripartalperiode und darüber hinaus ist zur Prophylaxe einer Aortendissektion essentiell.

Management einer Antikoagulantientherapie während der Schwangerschaft:

Entbindende mit Marfan-Syndrom benötigen nur dann eine Antikoagulation, wenn sie eine mechanische Herzklappe tragen. Hämodynamisch tolerieren Frauen nach einem Herzklappenersatz und gutem postoperativen Ergebnis eine Schwangerschaft problemlos. Allerdings gibt eine erforderliche medikamentösen Antikoagulation wegen des erhöhten Risikos von Klappen-Thrombosen, hämorrhagischen Komplikationen und negativen Auswirkungen auf den Feten Anlass zur Sorge. Gemäß den Leitlinien der „European Society of Cardiology“ (ESC) kann die orale Antikoagulation mit Warfarin während des ersten Trimesters fortgeführt werden, wenn die erforderliche Tagesdosis < 5 mg liegt. Reicht diese Dosis nicht aus, ist Warfarin zwischen der 6. und 12. Schwangerschaftswoche entweder durch unfraktioniertes Heparin (UFH) oder ein niedermolekulares Heparin (LMWH) zu ersetzen. UFH sollte individuell so dosiert werden, dass die aPTT wenigstens um den Faktor 2 über dem Ausgangswert liegt; bei Risikopatientinnen ist eine kontinuierliche UFH-Infusion indiziert. LMWH wird zweimal täglich verabreicht und gewichtsadaptiert so dosiert, dass der Anti Xa-Spiegel 4–6 Stunden nach Gabe 0,8–1,2 U/ml beträgt. Sollte eine mit niedriger Dosis suffiziente orale Antikoagulation auch in das zweite und dritte Trimester fortgeführt werden, sollte sie in der 36. Gestationswoche ebenfalls entweder durch UFH oder LMWH mit den gleichen, oben angegebenen Therapiezielwerten ersetzt werden. Bei allen Schwangeren unter LMWH ist der Anti Xa-Spiegel 4–6 Stunden nach Injektion wöchentlich zu kontrollieren. Mindestens 36 Stunden vor einer geplanten Entbindung sollte von LMWH auf intravenöses UFH umgestellt werden. 4–6 Stunden vor der geplanten Entbindung wird das UFH pausiert und 4–6 Stunden nach der Entbindung wieder gestartet, wenn keine Blutungskomplikationen bestehen. Die Normalisierung der aPTT nach Pausierung der UFH-Infusion ist vor einer neuraxialen Punktion zu dokumentieren.

Sowohl Regional- als auch Allgemeinanästhesie wurden erfolgreich bei Entbindenden mit Marfan-Syndrom für einen Kaiserschnitt durchgeführt. Die neuraxiale Punktion kann bei Skoliose technisch zu einer Herausforderung werden. Bei Vorliegen von Duraerweiterungen kann sich die übliche Dosis zur Spinalanästhesie als unzureichend erweisen, so dass eine kombinierte Spinal-Epiduraltechnik (CSE) Methode der Wahl für die Sectio caesarea sein kann. Der Verzicht auf den Zusatz von Adrenalin zum Lokalanästhetikum empfiehlt sich wegen der Möglichkeit der akzidentellen intravenösen Injektion. Obwohl Duraerweiterungen nicht als Kontraindikation einer Epiduralanalgesie gelten, sollte mit den Patientinnen über das theoretisch erhöhte Risiko einer Duraperforation oder einer unzureichenden Analgesie gesprochen werden. Strukturelle Veränderungen im Ligamentum flavum gelten als eine mögliche Ursache für die erhöhte Wahrscheinlichkeit einer Duraperforation. Die Sonografie der Wirbelsäule vor der Anlage eines Periduralkatheters könnte dieses Risiko senken.

Postpartal sind Dissektionen sowohl der aufsteigenden als auch der absteigenden Aorta beschrieben, daher müssen Frauen mit entsprechenden Symptomen unverzüglich diesbezüglich untersucht werden. Aber auch asymptomatische Patientinnen sollten vor Entlassung echokardiografisch untersucht werden.

Literatur

1. Marfan AB. Un cas de déformation congénitale des quatre membres, plus prononcée aux extrémités, caractérisée par l'allongement des os avec un certain degré d'aminicissement. *Bulletins et memoires de la Société medicale des hôpitaux de Paris*, 1896;13:220–226
2. Allyn J, Guglielminotti J, Omnes S, et al. Marfan's Syndrome During Pregnancy: Anesthetic Management of Delivery in 16 Consecutive Patients. *Anesth Analg* 2013;116:392–398
3. Baghirzada L, Krings T, Carvalho J. Regional anesthesia in Marfan syndrome, not all dural ectasias are the same: a report of two cases. *Can J Anesthesia* 2012;59:1052–1057
4. Baum V, O'Flaherty J. Anesthesia for genetic, metabolic, & dysmorphic syndromes of childhood. Lippincott Williams&Wilkins. 2nd edition, 2007:229–231
5. Buser R, Mordecai M, Brull S. Combined spinal-epidural analgesia for labour in a patient with Marfan's syndrome. *Int J Obstet Anesth* 2007;16:274–276
6. Bösenberg MT, Bösenberg AT. Anaesthesia for Marfan's Syndrome. *SAJAA* 2007;13:15–19
7. Cistulli P, Sullivan C. Sleep apnea in Marfan's syndrome. Increased upper airway collapsibility during sleep. *Chest* 1995;108:631–635
8. Daftari S, John A, Jagtap S. Anesthesia and Marfan's syndrome. *Indian J Anaesth* 2003;47:222–224
9. Goland S, Barakat M, Khatri N, et al. Pregnancy in Marfan Syndrome. Maternal and Fetal Risk and Recommendations for Patient Assessment and Management. *Cardiology in Review* 2009;17:253–262
10. Gordon C, Johnson M. Anesthetic management of the pregnant patient with Marfan syndrome. *J Clin Anesth* 1993;5:248–251
11. Horlocker T, Wedel D, Rowlingson J, et al. Regional Anesthesia in the Patient Receiving Antithrombotic or Thrombolytic Therapy: American Society of Regional Anesthesia and Pain Medicine Evidence-Based Guidelines (Third Edition). *Regional Anesthesia and Pain Medicine* 2010;35:64–101
12. Houston L, Tuuli M, Macones G. Marfan Syndrome and Aortic Dissection in Pregnancy. *Obstetrics & Gynecology* 2011;117:956–960
13. Jayaram A, Carp H, Davis L, et al. Pregnancy complicated by aortic dissection: Cesarean delivery during extradural anesthesia. *Br J Anaesth* 1995;75:358–360
14. Judge D, Dietz H. Marfan's syndrome. *Lancet*. 2005;366:1965–1976
15. Kim G, Ko J, Choi D. Epidural anesthesia for cesarean section in a patient with Marfan syndrome and dural ectasia. A case report. *Korean J Anesthesiol* 2011;60:214–216
16. Kamat S, Travasso B, Borkar D, et al. Anaesthetic considerations in a patient with Marfan's syndrome for maxillary corrective osteotomy. *Indian J Anaesth* 2006;50(1):51–54
17. Lacassie H, Millar S, Leithe S, et al. Dural ectasia: a likely cause of inadequate spinal anesthesia in two parturients with Marfan's syndrome. *Br J Anaesth* 2005;94:500–504
18. Lee S, Jung T, Lee D. Acute Type II Aortic Dissection with Severe Aortic Regurgitation and Chronic Descending Aortic Dissection in Pregnant Patient with Marfan Syndrome. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2012;45:404–407
19. Oh A, Kim Y, Kim B, et al. Unexpected tracheomalacia in Marfan syndrome during general anesthesia for correction of scoliosis. *Anesth Analg* 2002;95:331–332
20. Pyeritz R. Marfan syndrome and related disorders. In: Rimoin DL, Connor JM, Pyeritz RE, Korf BR, eds. *Emery and Rimoin's Principles and Practice of Medical Genetics*. Vol 3. 5th ed. London, UK: Churchill Livingstone; 2007:3579–3624
21. Rath G, Sing D, Prabhakar H. Symptomatic atlantoaxial dislocation in Marfan's syndrome: anaesthetic considerations. *Eur J Anaesthesiol* 2007;24:1057–1069
22. Tan A, Vallejo M, Kaul B. Anesthetic considerations for delivery in a parturient with Marfan's syndrome and critical aortic aneurism. *Western Pennsylvania Society of Anesthesiologists*. Available from URL www.wpsaonline.org/DocumentHandler.ashx?DocId=907 Accessed December, 2011
23. Wells D, Podolakin W. Anaesthesia and Marfan's syndrome: case report. *Can J Anaesth* 1987;34:311–314
24. Wilson W, Taubert K, Gewitz M, et al. Prevention of infective endocarditis. Guidelines from the American Heart Association. *Circulation* 2007. DOI: 10.1161/circulationaha.106.183095.
25. Yetman AT, Bornemeier RA, McCrindle BW. Long-term outcome in patients with Marfan syndrome: is aortic dissection the only cause of sudden death? *J Am Coll Cardiol*. 2003;41:329–332

26. Zagrosek V, Lundqvist C, Borghi C, et al. ESC guidelines on management of cardiovascular diseases in pregnancy. *Euro Heart J* 2011;32:3147–3197
27. Kansara B, Singh A, Girotra S, et al. Combined Bentall and modified Ravitch procedures in a patient with Marfan syndrome. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol* 2013;29:95–98
28. Monaco F, de Luca M, Sala A. Anesthesia in Marfan patients. *J Vasc Endovasc Surg* 2015;22:37–41
29. Ghatak T, Samanta S, Samanta S. Anesthetic management of a patient with Marfan syndrome and severe aortic root dilatation undergoing cholecystectomy and partial hepatic resection. *Saudi J Anaesth* 2013;7:461–463
30. Araújo MR, Marques C, Freitas S, et al. Marfan Syndrome: new diagnostic criteria, same anesthesia care? Case report and review. *Rev Bras Anesthesiol* 2016;66:408–413
31. Kim YS, Lim BG, Lee SH, et al. Anesthetic implications of emergent cesarean section in a parturient with Marfan syndrome complicated by ascending aortic aneurysm and heart failure. *Advances in Bioscience & Clinical Medicine* 2014;2:85–90
32. Yamaguchi Y, Samora W, Klamar JE, et al. Anesthetic management of an adolescent with Marfan syndrome during anterior spinal fusion. *J Med Cases* 2018;9:366–370
33. Castellano JM, Silvay G, Castillo JG. Marfan Syndrome: Clinical, Surgical, and Anesthetic Considerations. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*, 2013;18:260–271
34. Pepe F, Stracquadiano M, de Luca F, et al. Epidural Anesthesia for Cesarean Section in a Pregnant Woman with Marfan Syndrome and Dural Ectasia. *Case Reports in Obstetrics and Gynecology* 2017, Article ID 2126310, 5 pages <https://doi.org/10.1155/2017/2126310>
35. Ackermann I, Henze G, Kottke R, et al. Spinal meningeal cyst in a child with Marfan syndrome: A potential cause for apparent dural puncture during caudal epidural block. *Pediatr Anesth* 2019;29:959–961
36. Barbosa RR, Mario ADS, Calil CA, et al. Management of Pregnant Woman with Marfan Syndrome and Mechanical Aortic Valved Conduit. *International Journal of Cardiovascular Sciences*. 2016;29:329–332.

Letzte Änderung: **März 2020**

Diese Handlungsempfehlung wurde erstellt von:

Autoren:

Leyla Bagirzadeh, Anaesthesiologist, Calgary Health Region, Alberta, Canada
leylashka@yahoo.com

Update-Version 2020:

Carlos R Degrandi Oliveira, Anästhesiologe, MD, TSA, MSc, Santos, Brasil
degrandi@gmail.com

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

Reviews erfolgten durch:

Reviewer

Jean Guglielminotti, Département d'Anesthésie-Réanimation Chirurgicale
Hôpital Bichat-Claude Bernard, Paris, France
jean.guglielminotti@bch.aphp.fr

Bart Loeys, Department of Human Genetics, Nijmegen Centre for Molecular Life Sciences
and Institute for Genetic and Metabolic Disorders, Radboud University Nijmegen Medical
Centre, The Netherlands
bart.loeys@ua.ac.be

Editorial Review

Tino Münster, Anaesthesiologist, Department of anaesthesiology and intensive care
medicine, Hospital Barmherzige Brüder, Regensburg, Germany
Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de

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

Übersetzung ins Deutsche:

Florian Gerheuser, Anästhesiologe, Klinik für Anästhesiologie und Operative
Intensivmedizin, Universitätsklinikum Augsburg, Deutschland
florian.gerheuser@uk-augsburg.de
