

Handlungsempfehlung zur Anästhesie bei Patienten mit

Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel

Erkrankung: Glucose-6-Phosphat-dehydrogenase-Mangel

ICD 10: D55.0

Synonyme: Favismus, G6-PDH-Mangel, G-6-PD-Mangelanämie

Der Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel (G6-PDH-Mangel) ist ein Enzymdefekt der humanen Erythrozyten [18]. Es handelt sich um einen X-chromosomal rezessiv vererbten Gendefekt, die Prävalenz beträgt bis zu 400 Millionen Patienten weltweit. Vorwiegend betroffen sind schwarze Amerikaner (ca. 10%), mit geringerer Häufigkeit Menschen aus Mittelmeerländern [15,18]. Es ist bekannt, dass G-6-PDH-defiziente Zellen Schutz vor dem Malaria-Parasiten Plasmodium falciparum bieten, wahrscheinlich durch langsames Parasitenwachstum oder frühere Phagozytose durch Makrophagen [9, 10, 41, 46]. Die G-6-PDH ist ein Enzym, das für die Produktion von Antioxidantien erforderlich ist, die dem Erythrozyten Schutz vor oxidativem Stress bieten [18]. Bei G-6-PDH-Mangel können Erythrozyten durch oxidativen Stress zerstört werden. Beispiele hierfür sind bestimmte Medikamente, metabolische Entgleisungen wie die diabetische Ketoazidose, metabolische Azidose, Infektionen [5, 28, 44], Hypothermie, der Farbstoff Henna, der Genuss von Fava-Bohnen oder Stress im Rahmen chirurgischer Interventionen. Hierdurch kommt es zu einer zum Teil ausgeprägten Hämolyse[17, 18].

Medizin entwickelt sich weiter



Ggf. gibt es neue Erkenntnisse

Jeder Patient ist individuell

Ggf. Diagnose überprüfen



Weitere Informationen zur Erkrankung, Behandlungszentren und Patientenorganisationen unter: www.orpha.net

Übersicht

Die Erkrankungsschwere wird durch das Ausmaß des Enzymmangels bestimmt: Die Gruppe 1 hat einen schweren Enzymdefekt mit einer chronischen nichtspherozytischen Anämie (< 10% Enzymaktivität), die Gruppe 2 hat ebenfalls einen schweren Enzymdefekt (< 10% Enzymaktivität) aber nur eine intermittierende akute Hämolyse, die Gruppe 3 hat einen moderaten Enzymmangel (10-60% Enzymaktivität) und zeigt ebenfalls eine intermittierende akute Hämolyse. Gruppe 4 und 5 haben keine klinische Bedeutung – Gruppe 3 hat keinen Enzymmangel und Gruppe 5 eine gesteigerte Enzymaktivität [18]. Kaukasier sind meistens schwerer betroffen (akutes Nierenversagen) als dunkelhäutige Patienten (Selbstlimitierung der Erkrankung) [10,11]. Das Ausmaß der Hämolyse hängt ab von der Art der Mutation, dem Geschlecht des Patienten, dem Alter der Erythrozyten, der Art und Dosis gegebener Medikamente [44] und der Anzahl vorhandener Risikofaktoren wie z. Bsp. Infektionen [39].

Die Hauptschwierigkeit für die Anästhesie besteht in der Auswahl der zu verwendenden Medikamente für Anästhesie, und Schmerztherapie, da diese schwere hämolytische Krisen auslösen können.

Typische Operationen

Keine.

Anästhesieverfahren

Es gibt KEINE definitive Empfehlung entweder für die Allgemeinanästhesie oder ein Regionalanästhesieverfahren.

Die verfügbare Literatur empfiehlt, auf Medikamente zu verzichten, die oxidativen Stress oder eine Methämoglobinämie verursachen können [18]. Im Falle einer Methämoglobinämie ist bei Patienten mit G-6-PDH-Mangel eine Therapie mit Methylenblau ineffektiv und kann wegen seiner schwachen oxidierenden Eigenschaften zu einer schweren Hämolyse führen [17]. Die Therapie einer Methämoglobinämie bei Patienten mit G-6-PDH-Mangel besteht in der Transfusion von Erythrozytenkonzentraten, hyperbarer Sauerstofftherapie [17] und Alkalisierung des Urins.

Es existiert kein evidenzbasierter Konsens bezüglich des Einsatzes von Medikamenten bei Patienten mit G-6-PDH-Mangel [47].

Notwendige Zusatzuntersuchungen (präoperativ)

Zusätzlich zu den perioperativen Standarduntersuchungen (Anamnese und körperliche Untersuchung [Ikterus], Labor) kann eine erweiterte Labordiagnostik inkl. LDH, Haptoglobin, Gesamt- und unkonjugiertem Bilirubin und der Retikulozytenzahl erfolgen.

Elektive operative Eingriffe sollten während einer hämolytischen Episode oder einer Infektion nicht durchgeführt werden.

Der Klassifikation des Patienten gemäß WHO sollte untersucht werden, um die Restaktivität und die klinische Manifestation der Erkrankung einschätzen zu können. (reduzierte Aktivität: Referenzbereich für Männer 2,7 - 6,62; für Frauen 3,25 – 7,87 U/ g Hb [42])

Es kann sinnvoll sein, eine Liste kontraindizierter Medikamente in der Patientenakte vorzuhalten, um zu verhindern, dass der Patient oxidativ wirkende Medikamente auf Station oder im Aufwachraum o. Ä. erhält.

Es gibt Hinweise, dass Patienten mit G-6-PDH-mangel eine geringere Mortalität durch maligne oder kardiovaskuläre Erkrankungen haben.

Es ist bekannt, dass Zellen mit G-6-PDH-Mangel bei Frauen einen Schutz gegen Plasmodium falciparum bieten, da die Phagozytose durch Makrophagen gesteigert ist[9, 41 ,46].

Besondere Vorkehrungen für den Atemweg

Keine.

Transfusion von Blutprodukten und Gerinnungspräparaten

Gekreuzte Blutprodukte sollten für den Fall einer schweren Hämolyse vorgehalten werden, insbesondere für Patienten mit einem schweren Enzymmangel (Klasse I und II)[41].

Antikoagulation

Chowdry et al., 2012 und Porto et al., 2011 verabreichten in Fallberichten Heparin ohne Zeichen von Hämolyse [12,35]. ASS wird in Bezug auf die Sicherheit bei Patienten mit G-6-PDH-Mangel kontrovers diskutiert, s. Tab. 3. Porto et al., 2011 berichten über die Einnahme von Clopidogrel ohne das Auftreten einer Hämolyse [35].

Besonderheiten bei Lagerung, Transport oder Mobilisation

Um perioperativen Stress zu reduzieren, sollten die Patienten im OP mit Priorität behandelt werden. Ein engmaschiges Monitoring des Blutzuckers und aggressive Therapie perioperativer Hyperglykämien sollte erfolgen, wie auch ein Wärmemanagement.

Interaktionen zwischen anästhesiebedingter Medikation und Dauermedikation des Patienten

Patienten mit einer chronischen hämolytischen Anämie nehmen evtl. Vitamin E oder Folsäure ein. Diesbezüglich werden keine Medikamenteninteraktionen berichtet.

Durchführung der Anästhesie

Das Augenmerk bei dem anästhesiologischen Management sollte darauf liegen, Medikamente zu vermeiden, die oxidativen Stress oder eine Methämoglobinämie auslösen können [17, 19]. Es sollte eine großzügige Analgesie erfolgen, da perioperativer Stress Hämolyse auslösen kann. Hämolyse soll überwacht und behandelt werden.

Substanz	Sicher
Amikacin	✓ [6,18,31]
Bupivacain	✓ [44]
Chloroquin	✓ [2, 26]
Glycopyrrolat	✓ [44]
Halothan	✓ [4, 17]
Heparin	✓ [12, 34]
Ibuprofen	✓ [31]
Ketamin	✓ [4, 17]
Mannitol	✓ [12, 44]
N2O	✓ [37, 40, 44]
Neostigmin	✓ [44]
Paracetamol	✓ [6, 18, 31]
Parecoxib	✓ [31]
Pethidin	✓ [33]
Phenytoin	✓ [6, 17, 18, 46]
Propofol	✓ [2, 17, 37]
Rocuronium	✓ [44]
Succinylcholin	✓ [15]
Sufentanil	✓ [31]
Thiopental	✓ [15, 40]
Tramadol	✓ [31]

Tabelle 1 enthält eine (unvollständige) Liste perioperativ häufig eingesetzter Medikamente (Anästhesie und Schmerztherapie), die wahrscheinlich sicher in normalen therapeutischen Dosen bei Patienten mit G-6-PDH-Mangel eingesetzt werden können.

Kontrovers diskutiert		
Substanz	Sicher (in normalen therapeutischen Dosen und / oder bei milden G-6-PD-Varianten)	unsicher
Alfentanil	✓ [33]	✓ [17]
Ascorbinsäure	✓ [6, 10, 17, 18, 46]	✓ [10, 15, 46]
ASS (low dose)	✓ [3, 6, 10, 17, 18, 39, 46]	✓ [10, 11, 15, 35, 46]
Chloramphenicol	✓ [6, 10, 17, 18, 39, 46]	✓ [3, 10, 11, 15, 46]
Fentanyl	✓ [2, 12, 15, 17, 24, 26, 33, 37, 44]	✓ [33]
Glibenclamid	✓ [46]	✓ [6, 46]
Isofluran	✓ [12, 15, 26, 40, 44]	✓ [4, 17]
Isoniazid	✓ [6, 17, 18, 46]	✓ [15, 46]
Metamizol	✓ [46]	✓ [6, 15, 46]
Midazolam	✓ [2, 12, 17, 26, 44]	✓ [4]
Nitroprussid	✓ [34]	✓ [40]
Paracetamol	✓ [10, 19, 31, 44, 46]	✓ [17, 20, 27, 28, 36, 44, 46]
Penicillin	✓ [24]	✓ [15]
Prilocain	✓ [17, 18, 46]	✓ [15]
Remifentanil	✓ [33]	✓ [33]
Sevofluran	✓ [26, 37, 44]	✓ [4, 17]
Streptomycin	✓ [6, 17, 18, 46]	✓ [15]
Trimethoprim	✓ [6, 17, 18, 46]	✓ [10, 42, 46]
Vitamin K	✓ [6, 10, 18, 46]	✓ [10, 15, 17]

Tabelle 2 enthält eine (unvollständige) Liste perioperativ häufig eingesetzter Medikamente (Anästhesie und Schmerztherapie), deren Einsatz bei Patienten mit G-6-PDH-Mangel kontrovers diskutiert wird.

Youngster et al., 2010 führten in Ihrem evidenzbasierten Review aus, dass diese Medikamente als unsicher angesehen wurden, es aber insgesamt keine Evidenz gibt, die gegen einen Einsatz bei Patienten mit G-6-PDH-Mangel spricht [46].

Substanz	unsicher
Acetanilid	✓ [6]
Acetazolamid	✓ [15]
ASS (high dose)	✓ [46]
Co-Trimoxazol	✓ [10, 42, 46]
Dapson	✓ [10, 15,17, 18, 46]
Diclofenac	✓ [15]
Diazepam	✓ [4, 15, 17]
Gentamicin	✓ [24]
Lidocain	✓ [15,17]
Methylenblau	✓ [6,7, 15, 17, 18, 46]
Metoclopramid	✓ [15]
Naphtalin	✓ [6]
Nitrofurantoin	✓ [6, 10, 15, 17, 18, 46]
Penicillin	✓ [15]
Phenazopyridin	✓ [6, 10, 46]
Prilocain (EMLA-Creme)	✓ [6, 16]
Primaquin	✓ [3, 6, 10, 15, 17, 18, 46]
Chinolon-Antibiotika, z. B. Ciprofloxacin	✓ [6, 10, 15, 46]
Rasburicase	✓ [8, 32, 46]
Sulfonamid-Antibiotika	✓ [3, 6, 10, 15, 17, 18]
Toluidinblau	✓ [6, 15, 17, 18, 46]

Tabelle 3 enthält eine (unvollständige) Liste perioperativ häufig eingesetzter Medikamente (Anästhesie und Schmerztherapie), deren Einsatz bei Patienten mit G-6-PDH-Mangel nicht sicher ist.

Youngster et al., 2010 führten in Ihrem evidenzbasierten Review aus, dass diese Medikamente als unsicher angesehen wurden, es aber insgesamt keine Evidenz gibt, die gegen einen Einsatz bei Patienten mit G-6-PDH-Mangel spricht [46].

Spezielles oder zusätzliches Monitoring

Temperatur und Blutgase sollten engmaschig überwacht werden [17], um Hypothermie zu vermeiden und Azidose und Hyperglykämie zu entdecken, die mögliche Auslöser einer hämolytischen Krise sind. Der ausgeschiedene Urin sollte beobachtet werden, um eine Hämoglobinurie als frühes Zeichen einer Hämolyse zu detektieren.

Mögliche Komplikationen

Patienten mit G-6-PDH-Mangel sind gefährdet, eine hämolytische Krise zu erleiden. Diese kann ausgelöst werden durch oxidative Stressoren wie bestimmte Medikamente, den chirurgischen Eingriff per se, metabolische Entgleisungen wie metabolische Azidose oder Ketoazidose und Infektionen [5, 17, 18, 28, 44]. Auch die Produktion oxidativer Radikale bei der Reperfusion nach Ischämie kann eine Hämolyse auslösen [22, 45].

Bei Patienten mit G-6-PDH-Mangel die sich kardiochirurgischen Operationen unterziehen, kommt es häufiger zu komplizierten Verläufen mit verlängerter Beatmungszeit, erhöhter Hämolyse und erhöhtem Transfusionsbedarf [16].

Yunker et al. berichteten 1984 über einen Fall von maligner Hyperthermie bei einem Patienten mit G-6-PDH-Mangel. Allerdings wurde nicht über eine in-vitro-Muskeldiagnostik berichtet und

nach der vorliegenden Literaturrecherche handelt es sich hier um den einzigen Fall einer MH bei einem Patienten mit G-6-PDH-Mangel [48].

Postoperative Überwachung

Klinische Zeichen einer Hämolyse zeigen sich typischerweise 24 – 72 Stunden nach Exposition mit dem Auslöser [18]. Die Labordiagnostik zeigt in der Regel bei einer hämolytischen Krise erniedrigtes Hämoglobin und Haptoglobin, sowie erhöhte Werte von LDH, Retikulozyten und Bilirubin [10, 18]. Der direkte Coombs-Test sollte negativ ausfallen, da es sich nicht um eine immunologisch vermittelte Hämolyse handelt. Im peripheren Blutaussstrich zeigen sich Heinz-Körperchen, Schistozyten und Retikulozyten. Der Patient sollte engmaschig überwacht werden [18],

Informationen bezüglich Notfallsituationen / Differentialdiagnosen

welche krankheitsspezifisch sind; Hilfestellung zur Unterscheidung zwischen Nebenwirkungen der Anästhesie und Krankheitsmanifestation:

Es ist zu bedenken, dass bei einem narkotisierten Patienten klinische Zeichen einer Hämolyse wie Müdigkeit, Kopfschmerzen, Dyspnoe, Rückenschmerzen nicht zu bemerken sind. Hypotension oder Tachykardie, die Zeichen einer Hämolyse sind, können unter Allgemeinanästhesie auf andere Ursachen zurückgeführt werden. Weitere Zeichen der Hämolyse wie Zyanose, Ikterus, Nierenversagen, Dunkelfärbung des Urins und Splenomegalie werden üblicherweise erst nach 24-72h nach Exposition mit einer Triggersubstanz auftreten [18].

Ambulante Anästhesie

Der Patient sollte über Zeichen und Symptome einer Hämolyse informiert sein, die üblicherweise nach 24-72h nach Exposition mit einer Triggersubstanz auftreten [18].

Daher ist eine ambulante Anästhesie nicht empfohlen.

Geburtshilfliche Anästhesie

Das Gen des G-6-PDH-Mangels ist auf dem X-Chromosom lokalisiert und wird X-chromosomal rezessiv vererbt, das bedeute das homozygote männliche und homozygote weibliche Individuen Merkmalsträger sind. Nur ein Teil der heterozygoten Frauen ist betroffen [46]. Die Enzymaktivität bei heterozygoten Frauen kann normal, leicht oder stark reduziert sein, abhängig von dem Ausmass Inaktivierung des X-Chromosoms (Lyonization).

Es wird angenommen, dass Schwangere mit G-6-PDH-Mangel ein erhöhtes Risiko für das Auftreten einer Präeklampsie haben [1]. Darüber hinaus wurden erhöhte Raten von Aborten, Neugeborenen mit niedrigem Geburtsgewicht sowie ausgeprägter postnataler Anämie berichtet [34].

Ein Neugeborenenikterus ist eine schwere Komplikation des G-6-PDH-Mangels in den ersten Lebenswochen, da durch eine ausgeprägte Hyperbilirubinämie schwere neurologische Schäden möglich sind (Kernikterus)[16, 49, 50].

Literatur und Internet

Zitierte Literatur:

1. Abdulhadi, NH (2004): Glucose 6 phosphate dehydrogenase (G6PD) deficiency is a possible risk factor for the development of preeclampsia. *Med. Hypotheses* 62:780–782.
2. Abreu de MP, Freire CCS, Miura RS (2002) Anesthesia in Glucose 6-Phosphate Dehydrogenase-Deficient Patient. Case Report. *Rev Bras Anesthesiol* 52:707–711.
3. Alexander RE, Vosskuhler RJ (1991) Analgesic concerns in glucose-6-phosphate dehydrogenase-deficient dental patients: myth or reality? *Mil Med* 156:681–684.
4. Altikat S, Ciftçi M, Büyükkuroğlu ME (2002) In vitro effects of some anesthetic drugs on enzymatic activity of human red blood cell glucose 6-phosphate dehydrogenase. *Pol J Pharmacol* 54:67-71.
5. Au Wing-Yan, Chan, SC (2012): Association between glucose 6-phosphate dehydrogenase (G6PD) deficiency and fatal outcome of hepatitis E infection in middle-aged men. *Singapore Med J* 53 (2), S. 148–149.
6. Beutler E (2008) Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency: A historical perspective. *Blood* 111:16-24.
7. Bilgin, H., Ozcan, B., Bilgin, T (1998): Methemoglobinemia induced by methylene blue perturbation during laparoscopy. *Acta Anaesthesiol Scand* 42:594–595.
8. Browning, LA, Kruse, JA (2005): Hemolysis and methemoglobinemia secondary to rasburicase administration. *Ann Pharmacother* 39:1932–1935.
9. Cappadoro M, Giribaldi G, O'Brien E, Turrini F, Mannu F, Ulliers D, Simula G, Luzzatto L, Arese P (1989) Early phagocytosis of glucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PD) deficient erythrocytes parasitized by *Plasmodium falciparum* may explain malaria protection in G6PD deficiency. *Blood* 92:2527-2534.
10. Cappellini MD, Fiorelli G (2008) Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Lancet* 371:64–74.
11. Choudhry, VP, Ghafary, A, Zaher, M, Qureshi, MA, Fazel, I, Ghani, R (1990): Drug-induced haemolysis and renal failure in children with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency in Afghanistan. *Ann Trop Paediatr* 10:335–338.
12. Chowdhry V, Bisoyi S, Mishra B (2012) Perioperative challenges in a patient of severe G6PD deficiency undergoing open heart surgery. *Ann Card Anaesth* 15:50–53.
13. Cocco, P, Fadda, D, Schwartz, AG (2008): Subjects expressing the glucose-6-phosphate dehydrogenase deficient phenotype experience a lower cardiovascular mortality. *QJM* 101:161–163.
14. Cocco, P, Todde, P, Fornera, S, Manca, MB, Manca, P, Sias, AR (1998): Mortality in a cohort of men expressing the glucose-6-phosphate dehydrogenase efficiency. *Blood* 91:706–709.
15. Depta A.L., Erdös G, Werner C (2006) Anästhesie bei Patienten mit Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel: Fallbericht und perioperatives anästhesiologisches Management. *Anaesthesist* 55:550–554.
16. Dhillon, AS, Darbyshire, PJ, Williams, MD, Bissenden, JG (2003): Massive acute haemolysis in neonates with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed* 88:F534-536.
17. Dogra N, Puri GD., Rana SS (2010) Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency and cardiac surgery. *Perfusion* 25:417–21.
18. Elyassi AR, Rowshan HH (2009) Perioperative management of the glucose-6-phosphate dehydrogenase deficient patient: a review of literature. *Anesth Prog* 56:86–91.
19. Födinger AM, Kammerlander C, Luger TJ (2012) Ultrasound-Guided Regional Anesthesia in a Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase (G6PD)-Deficient Geriatric Trauma Patient. *Geriatr Orthop Surg Rehabil* 3:147–149.
20. Heintz B, Bock TA, Kierdorf H, Maurin N (1989) Haemolytic crisis after acetaminophen in glucose-(6)-phosphate dehydrogenase deficiency. *Klin Wochenschr* 67:1068-1068.
21. Khan M (2004) Glucose 6 phosphate dehydrogenase deficiency in adults. *J Coll Physicians Surg Pak* 14:400–403.
22. Lan CJ, Luk HN, Wu CT, Chang WK, Tsou MY, Lui PW, Lee TY (2001) Bilateral pulmonary edema after endoscopic sympathectomy in a patient with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Acta Anaesthesiol Scand* 45:123–126.

23. Lau HKY, Li CH, Lee ACW (2006) Acute massive haemolysis in children with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Hong Kong Med J* 12:149–151.
24. Martin, LD, Casella ES (1991) Anesthesia and glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency in a child with congenital heart disease. *J. Cardiothorac Vasc Anesth* 5:596–599.
25. Mason R, *Anesthesia Databook: A Perioperative and Peripartum Manual*, 3rd Edition
26. Massa del E, Federmann S (2006) Ambulatory Anesthesia in Deficiency Glucose 6-phosphate dehydrogenase. *The Internet Journal of Anesthesiology* Volume 11, Number 2.
27. Meloni, T, Forteleoni, G, Ogana, A, Franca, V (1989): Aspirin-induced acute haemolytic anaemia in glucose-6-phosphate dehydrogenase-deficient children with systemic arthritis. *Acta Haematol* 81:208–209.
28. Minucci, A, De Luca, D, Torti, E, Concolino, P, Maurizi, P, Giardina, B, Zuppi, C, Capoluongo, E (2011): Acute haemolytic crisis due to concomitant presence of infection and possible altered acetaminophen catabolism in a Filipino child carrying the G6PD-Vanua Lava mutation. *Ann. Clin. Biochem* 48:282–285.
29. Mullick, P, Kumar, A, Dayal, M, Babbar, S (2007): Aniline-induced methaemoglobinaemia in a glucose-6-phosphate dehydrogenase enzyme deficient patient. *Anaesth Intensive Care* 35:286–288.
30. Muntoni, S, Muntoni, S (2008): Gene-nutrient interactions in G6PD-deficient subjects--implications for cardiovascular disease susceptibility. *J Nutrigenet Nutrigenomics* 1:49–54.
31. Najafi, N, Van de Velde, A, Poelaert, J (2011): Potential risks of hemolysis after short-term administration of analgesics in children with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *J. Pediatr* 159:1023–1028.
32. Ng, JS, Edwards, EM, Egelund, TA (2012): Methemoglobinemia induced by rasburicase in a pediatric patient: a case report and literature review. *J Oncol Pharm Pract* 18:425–431.
33. Ozmen I, Ciftçi M, Küfrevioğlu OI, Cürük MA (2004) Investigation of the mutation points and effects of some drugs on glucose-6-phosphate dehydrogenase-deficient people in the Erzurum region. *J Enzyme Inhib Med Chem* 19:355–360.
34. Perkins, RP (1976): The significance of glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency in pregnancy. *Am. J. Obstet. Gynecol* 125:215–223.
35. Porto I, Leo A, Crea F (2011) Glucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PDH) deficiency in a patient with ST-segment elevation acute myocardial infarction successfully treated by simple thrombectomy. *J. Atheroscler Thromb*, 18: 425–430.
36. Rigattieri, S, Silvestri, P, Minucci, A, Di Russo, C, Ferraiuolo, G, Giardina, B, Capoluongo, E, Loschiavo, P (2008): Drug-eluting stents in a patient with favism: is the aspirin administration safe? *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 9:1159–1162.
37. Ruha, A. M., Seldem, B. (2001) Hemolytic anemia after acetaminophen overdose in patient with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Am J Med* 110:240–241.
38. Sahin S, Inal M, Kaya G, Alagol A, Günday I (2006) Anesthesia Management of a patient with Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase Deficiency. *The Internet Journal of Anesthesiology* Volume 14 Number 2.
39. Sanford-Driscoll, M, Knodel, LC (1986) Induction of hemolytic anemia by nonsteroidal antiinflammatory drugs. *Drug Intell Clin Pharm* 20:925–934.
40. Shalev, O (1991): Long-term, low-dose aspirin is safe in glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *DICP* 25:1074–1075.
41. Smith CL, Snowdon SL (1987) Anaesthesia and glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. A case report and review of the literature. *Anaesthesia* 42:281–288.
42. Solem E (2001) Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel. In: Zabransky S (Hrsg): *Screening auf angeborene endocrine und metabolische Störungen*. Springer Verlag, Wien, pp. 336-343.
43. Taraszewski, R, Harvey, R, Rosman, P (1989): Death from drug-induced hemolytic anemia. *Postgrad Med* 85:79-80,84.
44. Thapa, R, Biswas, B, Mallick, D, Ghosh, A (2009): Acute pancreatitis--complicating hepatitis E virus infection in a 7-year-old boy with glucose 6 phosphate dehydrogenase deficiency. *Clin Pediatr (Phila)* 48:199–201.
45. Valiaveedan S, Mahajan C, Rath GP, Bindra A, Marda MK (2011) Anaesthetic management in patients with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency undergoing neurosurgical procedures. *Indian J Anaesth* 55:68–70.
46. WHO Working Group (1989) Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Bull World Health Organ* 67:601–611.

47. Youngster I, Arcavi L, Schechmaster R, Akayzen Y, Popliski H, Shimonov J, Beig S, Berkovitch M (2010) Medications and glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency: an evidence-based review. *Drug Saf*, 33:713–726.
48. Younger D, DeVore M, Hartlage P (1984) Malignant hyperthermia and glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Anesthesiology* 60:601–603.
49. Zangen, S, Kidron, D, Gelbart, T, Roy-Chowdhury, N, Wang, X, Kaplan, M (2009) Fatal kernicterus in a girl deficient in glucose-6-phosphate dehydrogenase: a paradigm of synergistic heterozygosity. *J. Pediatr* 154:616–619.
50. Zaramella, P, De Salvia, A, Zaninotto, M, Baraldi, M, Capovilla, G, De Leo, D, Chiandetti, L (2013): Lethal effect of a single dose of rasburicase in a preterm newborn infant. *Pediatrics* 131:e309-312.

Eine Auswahl zusätzlicher Literatur zu der Erkrankung

1. Alexander, RE, Vosskuhler, RJ (1991): Analgesic concerns in glucose-6-phosphate dehydrogenase-deficient dental patients: myth or reality? *Mil Med* 156:681–684.
2. Ali NA., al-Naama LM, Khalid LO (1999) Haemolytic potential of three chemotherapeutic agents and aspirin in glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *East Mediterr Health J* 5:457–464.
3. Al-Sweedan, SA, Jdaitawi, H, Khriesat, WM, Khader, YY, Al-Rimawi, HS (2009): Predictors of severe hemolysis in patients with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency following exposure to oxidant stresses. *Hematol Oncol Stem Cell Ther* 2: 354–357.
4. Beutler E (1994) G6PD deficiency. *Blood* 84:3613-3636.
5. De Angelis, C, Re, ME, Santoro, G (2003): Pelvic pain, low blood pressure, and hemolysis after outpatient hysteroscopy in a patient with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Fertil. Steril* 79:1442–1443.
6. Gerrah, R, Shargal, Y, Elami, A (2003): Impaired oxygenation and increased hemolysis after cardiopulmonary bypass in patients with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Ann. Thorac. Surg* 76:523–527.
7. Katsinelos, P., Paroutoglou, G., Pilpilidis, I., Tsolkas, P., Galanis, I., Papaziogas, B., Dimiropoulos, S., Baltagiannis, S., Pitarokilis, M., Trakatelli, C., Iliadis, A., Georgiadous, E., Kapelidis P. (2003): Hemolysis caused by G-6PD deficiency after a difficult and prolonged therapeutic endoscopic retrograde cholangiopancreatography. *Surg Endosc* 17:1325.
8. Kim, MK, Yang, CH, Kang, SH, Lyu, CJ, Kim, KY (1992) Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency--report of 4 cases. *J Korean Med. Sci* 7:71–75.
9. Maddali, MM, Fahr, J (2005): Postoperative methemoglobinemia with associated G-6-P-D deficiency in infant cardiac surgery--enigmas in diagnosis and management. *Paediatr Anaesth* 15:334–337.
10. Marsicano, AR, Hutton, JJ, Bryant, WM (1973): Fatal hemolysis from mafenide treatment of burns in a patient with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. Case report. *Plast. Reconstr. Surg* 52:197–199.
11. Muñoz Corsini, L, Dominguez, E, Mourelle, I, Galindo, S, Porrás, MC (1999) Perioperative management of glucose 6 phosphate dehydrogenase deficiency. A review of the literature. *Minerva Anestesiol* 65:641–645.
12. Olowe, SA, Ransome-Kuti, O (1980): The risk of jaundice in glucose-6-phosphate dehydrogenase deficient babies exposed to menthol. *Acta Paediatr Scand* 69:341–345.
13. Perkins, RP (1971): Hydrops fetalis and stillbirth in a male glucose-6-phosphate Dehydrogenase-deficient fetus possibly due to maternal ingestion of sulfisoxazole, a case report. *Am. J. Obstet. Gynecol* 111:379–381.
14. Perpignano, G, Mela, Q, Ruggiero, V, Pitzus, F (1990): Peripheral red blood cell survival invariance during piroxicam treatment in subjects with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Clin. Exp. Rheumatol* 8:426.
15. Pinna, A, Carru, C, Solinas, G, Zinellu, A, Carta, F (2007): Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency in retinal vein occlusion. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci* 48:2747–2752.
16. Raupp, P, Hassan, JA, Varughese, M, Kristiansson, B (2001): Henna causes life threatening haemolysis in glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Arch. Dis. Child* 85:411–412.

17. Shapley, JM, Wilson, JR (1973): Post-anaesthetic jaundice due to glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Can Anaesth Soc J* 20:390–392.
18. Silverstein, E, Roadman, C, Byers, RH, Kitay, DZ (1974): Hematologic problems in pregnancy. 3. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *J Reprod Med* 12:153–158.
19. Sklar, GE (2002): Hemolysis as a potential complication of acetaminophen overdose in a patient with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Pharmacotherapy* 22:656–658.
20. Swissa, M, Shaked, Y, Garty, M (2007): Severe methemoglobinemia and syncope in a patient with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Isr. Med. Assoc. J* 9:684–685.
21. Titheradge, H., Nolan, K., Sivakumar, S., Bandi, S. (2011): Methaemoglobinaemia with G6PD deficiency: rare cause of persistently low saturations in neonates. *Acta Paediatr* 100 (7), S. e47-8.
22. Wright, R. O., Perry, H. E., Woolf, A. D., Shannon, M. W. (1996): Hemolysis after acetaminophen overdose in a patient with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *J. Toxicol. Clin. Toxicol* 34 (6), S. 731–734.

Letzte Überarbeitung: März 2015 (Übersetzung Januar 2016)

Diese Handlungsempfehlung wurde erstellt von:

Autoren

Agnes Foedinger, Anaesthesiologist, University Hospital Innsbruck, Austria
agnes.foedinger@uki.at

Thomas J. Luger, Anaesthesiologist, University Hospital Innsbruck, Austria
thomas.luger@i-med.ac.at

Peer Revision 1

Gabor Erdoes, Anaesthesiologist, University Hospital Inselspital Bern, Switzerland
gabor.erdoes@insel.ch

Peer Revision 2

Lucio Luzzatto, Scientific Director Istituto Toscano Tumori, Firenze, Italy
lucio.luzzatto@ittumori.it

C.J.F. Van Noorden, Academic Medical Center, Head of dept. Cell Biology & Histology
University of Amsterdam, The Netherlands
c.j.vannoorden@amc.uva.n

Übersetzung (EN-DE)

Guido Kliemann, Anaesthesiologist, University Hospital Bonn, Germany
Guido.Kliemann@ukb.uni-bonn.de
