

Handlungsempfehlung zur Anästhesie bei **Crouzon-Syndrom**

Erkrankung: Crouzon-Syndrom

ICD 10: Q75.1

Synonyme: Kraniofaziale Dysostose, Morbus Crouzon

Übersicht: Beim Crouzon-Syndrom handelt es sich um eine angeborene Störung, die durch eine verfrühte Fusion (Synostose) der Sutura coronalis sowie weniger häufig der Suturae sagittalis und lambdoidea charakterisiert wird. Hierdurch kommt es zur Dismorphie des Schädels und des Gesichts mit hoher Stirn, flachem Occiput und Brachycephalie. Neben der Kraniosynostose können betroffene Kinder auch eine anomale Fusion der Knochen der Schädelbasis sowie des Mittelgesichts mit sich daraus ergebende maxilläre Hypoplasie, einem hohen, gewölbten Gaumen sowie flache Orbitae mit ausgeprägtem Exophthalmus aufweisen. Crouzon tritt bei ca. 1 pro 25.000 Geburten auf und wird verursacht durch eine Mutation im Fibroblasten-Wachstumsfaktor-Rezeptor- (FGFR) 2-Gen auf Chromosom 10 (1). Es unterliegt dem autosomal dominanten Erbgang und kann sporadisch auch als Spontanmutation auftreten. Das männliche Geschlecht ist mit 3:1 häufiger betroffen als das weibliche Geschlecht. Das klinische Bild des Crouzon-Syndroms kann erheblich variieren und von subtilen Gesichtsmerkmalen bis hin zur schweren Dysplasie mit signifikanter Komorbidität reichen.

Die vorzeitige Synostose der Schädelnähte kann verschiedene Auswirkung auf das Wachstum des Kindes haben, wobei der Grad der Ausprägung variabel ist. Die Kombination aus reduziertem intrakraniellm Volumen und Hirnwachstum kann zu erhöhtem intrakraniellm Druck (ICP), Optikusatrophie, Taubheit, Krampfanfällen und selten auch geistiger Retardierung führen.

Eine ausgeprägte Dysostose der fazialen und kranialen Knochen mit konsekutiven Weichteilanomalien kann die oberen Atemwege beeinträchtigen; so ist die obstruktive Schlafapnoe (OSA) beim Crouzon-Syndrom häufig anzutreffen. Wirbelsäulenomalien können auftreten und die Beweglichkeit der Halswirbelsäule einschränken; zusammen mit nasalen und pharyngalen Beeinträchtigungen muss mit einem schwierigen Atemweg gerechnet werden (2, 3).

Das Crouzon-Syndrom kann mit einem persistierendem Ductus arteriosus (PDA) und einer Koarktation der Aorta (Aortenisthmusstenose; CoA) assoziiert sein.

Unter den Kraniosynostosen sind die Crouzon-, Apert- und Pfeiffer-Syndrome die mit dem höchsten Erkennungswert.

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

Korrektive kraniofaziale neurochirurgische Eingriffe sind typisch bei Kindern mit Crouzon-Syndrom. Wenn möglich werden diese Eingriffe bis in das später Säuglingsalter verschoben, da hier das Knochenwachstum weiter fortgeschritten ist.

In der neonatalen Phase sind andere Eingriffe, wie z.B. die Tracheotomie oder Einlage eines ventrikulo-peritonealen Shunts häufiger. Dennoch kann in den ersten 6 Lebensmonaten zur kranialen Dekompression erforderlichenfalls eine Erweiterung der hinteren Schädelhöhle erfolgen.

Um die Orbitae vor Subluxation zu schützen kann ein sog. fronto-orbitales Advancement (FOA; „Advancement“: Vorverlegung) durchgeführt werden. Eine komplexe Hypoplasie der Schädelhöhle, Orbitae und des Mittelgesichts kann eine Korrektur mittels ausgedehnter Verfahren wie z.B. dem fronto-fazialen Advancement, der sog. Le Fort III-Osteotomie und/oder Distraktionsosteogenese mithilfe eines starren Rahmens („rigid extraction device“, RED-Rahmen) erforderlich machen. Auch hier gilt, dass diese Eingriffe im Falle einer schweren Hypoplasie auch im jüngeren Alter erfolgen können.

Die genannten Rekonstruktionstechniken werden vermutlich nur in tertiären, spezialisierten Zentren durchgeführt und stellen ausgedehnte chirurgische Eingriffe dar, die nach entsprechend erweiterten anästhesiologischen und intensivmedizinischen Ressourcen und Expertise verlangen.

In den Fällen mit persistierendem Ductus arteriosus oder Aortenisthmusstenose können kinder-kardiochirurgische Eingriffe indiziert sein.

Selbstverständlich können sich diese Patienten auch im späteren Leben zu chirurgischen Eingriffen jeder Art vorstellen, oder bei geistiger Retardierung Sedierung für elektive diagnostische Eingriffe oder chirurgische Kleingriffe benötigen.

Anästhesieverfahren

Chirurgische Eingriffe können unter Allgemein- oder Regionalanästhesie erfolgen; es sind keine Kontraindikationen gegen spezifische Anästhetika bekannt. Die Vermeidung der Allgemeinanästhesie sowie Opiate mag bei Patienten mit Atemwegobstruktionen (z.B. OSA) vorteilhaft sein. Die erfolgreiche Anwendung neuraxialer Verfahren ist berichtet worden (5), wobei eine Skoliose die Anwendung dieser Verfahren erschweren kann.

Die inhalative Einleitung ist aufgrund der Wahrscheinlichkeit eines schwierigen Atemwegs und insbesondere der Obstruktion des oberen Atemwegs (siehe unten) nicht geeignet.

Bei erhöhtem ICP wird von der Anwendung von Lachgas abgeraten. Jeder weitere Anstieg des ICP sollte vermieden werden.

In gut entwickelten Ländern werden bei den meisten Crouzon-Patienten bereits korrektive Kraniofazialeingriffe erfolgt sein, sodass die Anästhesie wahrscheinlich unproblematisch ist. In anderen Situationen, so z.B. in Entwicklungsländern, ist es möglich auf Erwachsene mit schweren, unbehandelten Manifestationen zu treffen.

Notwendige ergänzende Diagnostik (neben der Regelversorgung)

Im Rahmen der präoperativen anästhesiologischen Abklärung muss ein besonderes Augenmerk auf Hinweise auf einen schwierigen Atemweg gerichtet werden. Die Möglichkeit des Einsatzes alternativer Atemwege wie z.B. supraglottischer Masken und Tuben (Mundöffnung?) sollte mitbeurteilt werden.

Wichtige Hinweise können sich aus der persönlichen, anästhesiologischen und chirurgischen Vorgeschichte ergeben: Schnarchen und/oder Schlafapnoe, erschwerte Maskenbeatmung und eingesetzte Hilfsmittel. Dieses Wissen kann das anästhesiologische Management leiten sowie Hinweise auf notwendige weitere Untersuchungen geben.

Korrektive Kraniofazialeingriffe müssen als große Eingriffe gelten; eine erweiterte präoperative Abklärung im Einklang mit lokalen Standards ist zu empfehlen (Laboruntersuchungen inkl. Gerinnung, Voraussetzungen für die Bluttransfusion, intensivmedizinische Überwachung etc.).

Bei Verdacht auf oder nachgewiesenem Vorliegen eines PDA oder einer AoC sollte eine Echokardiographie durchgeführt werden, sowie eine Herzinsuffizienzbeurteilung erfolgen; alternativ sollte ein kinder-kardiologisches Konsil eingeholt werden.

Frühere Krampfanfälle sowie die Antiepileptikaeinnahme sollten gezielt abgefragt werden.

Besondere Vorbereitung des Atemwegsmanagements

Bei der Planung der Allgemeinanästhesie bei Kindern und Erwachsenen mit Crouzon-Syndrom ist es empfehlenswert einen schwierigen Atemweg zu erwarten und entsprechende Vorbereitungen zu treffen. Bei Kindern kann aufgrund der Verlegung des hypoplastischen Mund-/Rachenraums durch die Zunge eine Atemwegsobstruktion schon früh unter der Einleitung auftreten und die Anwendung von Atemwegshilfen wie z.B. Naso- oder Oro-pharyngealtuben oder Larynxmasken oder -Tuben erforderlich machen. Der Unterkiefer ist von der Erkrankung meist nicht betroffen, sodass die Laryngoskopie meist durchgeführt werden kann.

Allerdings kann die Laryngoskopie unter bestimmten Umständen erschwert sein: Nach einer Serie schrittweise durchgeführter Distractionen zum Mittelgesichtsadvancement – durchgeführt zur Vergrößerung des Nasopharyngealraums – kann es zur schwierigen Laryngoskopie vor allem bei der Narkose zur Deviceentfernung kommen; dies auch dann, wenn die Intubation im Rahmen der Deviceanlage unproblematisch gewesen war (6). Eine weitere Besonderheit die bewusst sein sollte ist die Durchführung der Narkose bei Kindern mit RED-Rahmen in situ: hier kann die Beatmungsmaske nicht in konventioneller Orientierung zur Anwendung kommen. Es kann aber möglich sein, die Maske umgedreht anzuwenden sowie erfolgreich abzudichten um so, falls erforderlich, eine Beatmung zu ermöglichen. Obwohl auch in diesen Fällen die Laryngoskopie erschwert sein kann, sollte als Rückfallebene die Einlage einer Larynxmaske möglich sein.

Dem Anästhesisten sollte bekannt sein, wie der RED-Rahmen im Notfall rasch entfernt werden kann (4). Dies kann ganz einfach mittels Durchtrennung der horizontalen Drähte sowie Anwendung eines Schraubenziehers zur Entfernung der Rückhalteschraube und des horizontalen Mittelstrebens erfolgen. Selbstverständlich muss das erforderliche Werkzeug bereitliegen.

Bevor es zur Narkoseeinleitung bei einem Patienten mit Crouzon-Syndrom kommt muss sichergestellt sein, dass weitere, erfahrene Unterstützung unmittelbar verfügbar ist. Hierbei kann z.B. ein zweiter, erfahrener Anästhesist oder ein (Hals-Nasen-Ohren-) Chirurg erforderlich sein. Material zur Beherrschung des schwierigen Atemwegs, so z.B. unterschiedengroße Oro- und Nasopharyngealtuben, Larynxmasken, Videolaryngoskop, Punktionskoniotomiesets und Bronchoskop, sollte unmittelbar zur Verfügung stehen. Vor der Einleitung sollten Atemwegshilfen in geeigneten Größen bereitgelegt werden. Vollständiges Monitoring sollte entsprechend der Empfehlung der Fachgesellschaften [z.B. Leitlinien der „Association of Anaesthetists of Great Britain and Ireland“ (7)] durchgeführt werden.

Wo Zweifel bestehen ist die Atemwegssicherung a priori im Rahmen einer fiberoptischen Wachintubation zu empfehlen.

Besondere Vorbereitungen für Transfusionen oder Gabe von Blutprodukten

Das Crouzon-Syndrom ist nicht mit einer hämorrhagischen Diathese assoziiert; zudem gibt es keinen Nachweis besonderer Aspekte im Zusammenhang mit der Bluttransfusion. Allerdings kann es im Rahmen kraniofazialer Eingriffe zu einem erheblichen Blutverlust kommen, insbesondere bei längeren Eingriffen, bei jüngeren Kindern, sowie bei solchen mit niedrigem Körpergewicht (8). Demnach sollte präoperativ ein Blutbild angefertigt, Gerinnungswerte bestimmt und geeignete Blutkonserven zur Verfügung gestellt werden. Auch die präoperative Anwendung von Erythropoetin und Eisengabe sind beschrieben worden.

Maßnahmen wie z.B. die Gabe von Antifibrinolytika, chirurgische Infiltration mit Adrenalin, oder die maschinelle Autotransfusion haben alle erfolgreich den Transfusionsbedarf reduziert (9). Invasives Monitoring ist bei kraniofazialen Eingriffen indiziert; regelmäßige Blutentnahmen zur arteriellen Blutgasanalyse oder Thrombelastographie (TEG) helfen beim Flüssigkeits- und Blutproduktmanagement. Neben Erythrozyten ist auch ein Bedarf an gefrorenem Frischplasma, Kryopräzipitat sowie Thrombozyten wahrscheinlich. Die prä- oder intraoperative Einbeziehung eines pädiatrischen Hämatologen kann hilfreich sein.

Besondere Vorbereitungen bezüglich der Antikoagulation

Im Vergleich zum sonstigen chirurgischen Patientenkollektiv gibt es keinen Nachweis eines erhöhten Thrombembolierisikos bei Crouzon-Patienten.

Besondere Vorsichtsmaßnahmen bei Lagerung, Transport und Mobilisierung

Die Augen des Patienten sollten intraoperativ besonderen Schutz erfahren. Der Patient kann an Exophthalmus leiden und der Lidschluss erschwert sein. Empfohlen wird die Augenbefeuchtung und Anwendung von Augenpolstern. Berichte über ein erhöhtes Risiko von Hautläsionen oder Frakturen liegen nicht vor; so sollten diese Patienten unter Beachtung der üblichen Vorsichtsmaßnahmen so wie andere chirurgische Patienten behandelt werden.

Interaktion von chronischer Erkrankung und Anästhetika

Keine bekannt.

Anästhesiologisches Vorgehen

Nach der Atemwegssicherung kann die Narkose mittels volatiler oder intravenöser Anästhetika aufrechterhalten werden. Die multimodale Anästhesie einschließlich Infiltration mit Lokalanästhetika kann den Opiatbedarf bei Patienten mit OSA reduzieren. Nach kraniofazialen Eingriffen sollte der Atemweg neu beurteilt werden, bevor es dann zur Wachextubation kommt.

Besonderes oder zusätzliches Monitoring

Der Bedarf an zusätzlichem Monitoring ist abhängig vom Eingriff. Kraniofaziale Eingriffe machen die Anlage großlumiger oder zentralvenöser Zugänge, invasiver Blutdruckmessung sowie eines Blasenkatheters erforderlich. Regelmäßige Blutentnahmen zur Blutgasanalyse oder Thrombelastographie (TEG) sind für das Flüssigkeits- und Blutproduktmanagement hilfreich. Bei anderen Eingriffen kann die arterielle Kanüle eine Überwachung des Gasaustauschs in der Erholungsphase ermöglichen.

Mögliche Komplikationen

Kinder und Erwachsene mit Crouzon-Syndrom und vermuteter oder nachgewiesener Schlafapnoe tolerieren die Spontanatmung unter der Narkose unter Umständen nicht, da es unter Narkose zu einem veränderten Ansprechen auf Kohlendioxid kommt - ein Effekt, der durch Opiatgabe exazerbiert wird. Es sollte daher nach der Atemwegssicherung eine kontrollierte Beatmung erfolgen. Um eine zuverlässige Erholung der Atemwegsreflexe und Spontanatmung zum Ende des Eingriffs zu erleichtern, sollte die Anwendung kurzwirksamer Mittel, z.B. Desfluran, Propofol und Remifentanyl, erwogen werden. Benzodiazepine sollten nicht zur Anwendung kommen!

Unter kraniofazialen Eingriffen hat der Anästhesist keinen unmittelbaren Zugriff auf den Atemweg; so sollte jederzeit auf Hinweise auf eine endobronchiale Intubation, Dislokation, Diskonnektion oder Verlegung des Endotrachealtubus durch Blut oder Sekrete geachtet werden. Es liegen keine Berichte zu sonstigen typischen krankheitsassoziierten intraoperativen Manifestationen vor.

Postoperative Versorgung

Bei Kindern mit Crouzon-Syndrom besteht das Risiko einer Verlegung der oberen Atemwege in der Aufwach- und Erholungsphase. Die Kombination aus Bewusstseins Einschränkung und/oder überschüssigen Opiaten, vorbestehenden schlafabhängigen Atemstörungen sowie bestehendem Weichteilödem oder Sekretionen kann sich gefährlich auswirken. Eine postoperative Atemwegsobstruktion kann ggf. durch einfache Maßnahmen wie dem Esmarch-Handgriff oder Überstrecken des Kopfes und Absaugen beseitigt werden. Auch das Einführen eines nasopharyngealen Atemwegs ist, wenn möglich, effektiv. Kindern, die schon

zuvor Nasen- oder Masken-CPAP angewandt haben, sollte dieses Verfahren auch im Aufwachraum oder auf der Intensivstation zur Verfügung gestellt werden.

Krankheitsassoziierte Notfälle und Auswirkungen auf Anästhesie und Erholung

Keine berichtet.

Ambulante Anästhesie

Die ambulante Anästhesie kann geeignet sein für Kinder ohne wesentliche Komorbiditäten oder Schlafapnoe, z.B. solche, die eine nur gering ausgeprägte Syndrommanifestation aufweisen oder bereits erfolgreiche kraniofaziale Korrekturen hinter sich haben und sich nun chirurgischen Kleinereingriffen unterziehen. Vorsicht ist angebracht bei Erwachsenen mit unvollständig behandelter oder vermuteter Schlafapnoe, insbesondere wenn Opiate eingesetzt werden.

Geburtshilfliche Anästhesie

Es ist kein Zusammenhang zwischen dem Crouzon-Syndrom und Schwangerschaftskomplikationen bekannt.

Neuraxiale Techniken sind nicht kontraindiziert, können aber bei Skoliose erschwert sein.

Ist eine Allgemeinanästhesie erforderlich kann ein supraglottisches Atemwegsödem die Maskenbeatmung und Laryngoskopie erschweren. Bei diesem Patientenkollektiv sollte die Möglichkeit der fiberoptischen Wachintubation besondere Beachtung erfahren (10).

Literatur

1. Reardon W, Winter RM, Rutland P, Pulleyn LJ, Jones BM, Malcolm S. Mutations in the fibroblast growth factor receptor 2 gene cause Crouzon syndrome. *Nat. Genet* 1994;8(1):98-103
2. Sculerati N, Gottlieb MD, Zimble MS, et al. Airway management in children with major craniofacial anomalies. *Laryngoscope* 1998;108:1806-1812
3. Nargoizian C. The Airway in patients with craniofacial abnormalities. *Paed Anesth* 2004;14:53-9
4. Bingham R (ed), Lloyd-Thomas A(ed), Sury M (ed). *Hatch & Sumner's Textbook of Paediatric Anesthesia*. Third edition. Edward Arnold Publishers;2008
5. Bajwa SJ, Gupta SK, Kaur J, Singh A, Parmar SS. Anesthetic management of a patient with Crouzon syndrome. *South Afr J Anesth Analg* 2012;18(5):270-272
6. Roche J, Frawley G, Heggie A. Difficult tracheal intubation induced by maxillary distraction devices in craniosynostosis syndromes. *Paed Anesth* 2002;12:227-234
7. The Association of Anesthetists of Great Britain and Ireland. Recommendations for standards of monitoring during anesthesia and recovery. <http://www.aagbi.org/sites/default/files/standardsofmonitoring07.pdf>. (Accessed Nov 2014)
8. Stricker PA, Shaw TL, Desouza DG, Hernandez SV, Bartlett SP, Friedman DF, Sesok-Pizzini DA, Jobes DR. Blood loss, replacement, and associated morbidity in infants and children undergoing craniofacial surgery. *Paed Anesth* 2010;20:150-159
9. Hughes C, Thomas K, Johnson D, Das S. Anesthesia for surgery related to craniosynostosis: A review. Part 2. *Paed Anesth* 2013;23:22-27
10. Martin TJ, Hartnett JM, Jacobson DJ, Gross JB. Care of a parturient with preeclampsia, morbid obesity, and Crouzon's syndrome. *Int J Obstet Anesth* 2008 Apr;17(2):177-81.

Online-Ressourcen:

Johns Hopkins pädiatrische neurochirurgische Informationen online (engl.):

http://www.hopkinsmedicine.org/neurology_neurosurgery/centers_clinics/pediatric_neurosurgery/conditions/craniosynostosis/

Familien- und Patientenselbsthilfegruppe (engl.):

<https://www.facebook.com/pages/International-Crouzon-Syndrome-Support-Group/146204398727264>

Letzte Änderung: **Dezember 2014**

Diese Handlungsempfehlung wurde erstellt von:

Autor:

Emily Haberman, Anästhesiologin, Great Ormond Street Hospitals, London, United Kingdom

Co-Autor

Johannes Prottengeier, Anästhesiologe, Universitätsklinikum Erlangen, Deutschland
Johannes.Prottengeier@kfa.imed.uni-erlangen.de

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

Reviews erfolgten durch:

Reviewer

Sukhminder Bajwa, Anästhesiologe, Gian Sagar Medical College and Hospital, Ram Nagar, Banur, Patiala, Punjab, Indien
sukhminder_bajwa2001@yahoo.com

Christopher R. Forrest, Division of Surgery, SickKids Centre For Craniofacial Care & Research, University of Toronto, Kanada
christopher.forrest@sickkids.ca

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