

Handlungsempfehlung zur Anästhesie bei **Systemischer Sklerose**

Erkrankung: Systemische Sklerose (SSc)

ICD 10: M34

Synonyme: Progressive systemische Sklerose, Sklerodermie, CREST-Syndrom

Übersicht: Bei der systemischen Sklerose (SSc) handelt es sich um eine Autoimmunerkrankung des Bindegewebes mit übermäßiger Kollagen-Ablagerung und Fibrosierung von Haut und inneren Organen sowie der kleinen Gefäße. Daraus resultiert eine Multisystem-Erkrankung mit der höchsten Letalität aller Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises (10 Jahre nach Diagnosestellung leben noch 66 % der Betroffenen) [1]. Klinische Symptome umfassen die Verdickung und Schrumpfung der Haut (Hautsklerose), das Raynaud-Phänomen und den Befall diverser Organe (besonders Lunge, Nieren, Herz und Magen-Darm-Trakt). In Abhängigkeit vom Ausmaß der Hautbeteiligung unterscheidet man im Wesentlichen zwei Phänotypen der SSc: Einerseits die limitierte SSc, bei der die sich die Hautbeteiligung auf Areale distal von Ellenbogen und Knie (und ggf. Gesicht / Hals) beschränkt und andererseits die diffuse SSc, bei der die Haut eher proximal befallen ist [2].

Weltweit liegt die Prävalenz der SSc bei etwa 1:10.000, wobei sie in den USA und Australien höher liegt als z.B. in Europa oder Japan. Frauen sind dreimal häufiger betroffen als Männer, der Altersgipfel liegt in der fünften Dekade [2,3]. Bei 55 % der Betroffenen gilt die SSc als todesursächlich, hauptsächlich infolge einer Lungenfibrose (19 %), einer pulmonalarteriellen Hypertension (14 %) und einer Myokardbeteiligung (14 %) [4].

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

Typisch für an SSc Betroffene sind wiederholte Ösophagus-Eingriffe, Zahnbehandlungen, periphere orthopädische oder plastische Operationen sowie die chirurgische Behandlung der Gefäßbeteiligung (einschließlich zervikaler, lumbaler und akraler Sympathektomie oder Amputation [5,6,7]. Bei schweren Verläufen mit schwerer Lungengerüsterkrankung oder pulmonalem Hochdruck kann eine Lungentransplantation in Frage kommen [8].

Anästhesieverfahren

Es gibt keine generelle Empfehlung für oder gegen eine Allgemein- oder Regionalanästhesie bei Menschen mit SSc. Die Wahl des Anästhesieverfahrens richtet sich nach der Art des Eingriffs, grundsätzlichen Überlegungen zur Pathophysiologie der Erkrankung und den Ergebnissen einer sorgfältigen individuellen präoperativen Evaluation.

Komplikationen der Allgemeinanästhesie umfassen Schwierigkeiten beim Atemwegsmanagement, ein erhöhtes Aspirationsrisiko (90 % der SSc-Patient*innen leiden unter einem gastroösophagealen Reflux oder einer ösophagealen Motilitätsstörung [9]) und Folgen der teilweise signifikanten kardiorespiratorischen Beteiligung. 80% der von einer SSc Betroffenen entwickeln eine interstitielle Lungenerkrankung; die invasive Beatmung solcher Menschen ist mit einer erhöhten Morbidität verbunden [2,10].

Eine Regionalanästhesie kann Vorteile gegenüber der Allgemeinanästhesie bieten, weil Intubation und Beatmung vermieden werden, sie einen wesentlichen Baustein der postoperativen Schmerztherapie vorwegnimmt und vasospastischen Krisen vorbeugt werden kann. Ihre Durchführung kann sich aber bei Einschränkungen der Lagerbarkeit der Betroffenen oder einer veränderten Anatomie als Herausforderung erweisen [11,12]. In Einzelfällen wurde über eine verlängerte sensorische Blockade berichtet, wobei es keine Hinweise auf ein erhöhtes Risiko bleibender Nervenschäden gibt und die Sensibilität meist innerhalb von 24 Stunden wiederkehrt [13–17]. Die begleitende autonome Neuropathie zusammen mit der kardialen Beteiligung kann zu einer Akzentuierung der hämodynamischen Nebenwirkungen neuraxialer Verfahren führen [10]. Die Nutzung der Sonografie wird empfohlen, um die Erfolgsrate regionaler Verfahren zu steigern und das Volumen des benötigten Lokalanästhetikums zu reduzieren [10,18].

Notwendige ergänzende Diagnostik (neben der Regelversorgung)

Da die SSc verschiedenste Organe befallen kann, ist eine sorgfältige präoperative Bestandsaufnahme unerlässliche Voraussetzung einer optimalen Anästhesieplanung.

Eine interstitielle Lungenerkrankung entwickelt sich oft schon in der Frühphase der SSc und stellt gleichzeitig auch die führende Todesursache in dieser Population dar [2,4]. Um das Ausmaß der Lungenbeteiligung einschätzen zu können, sollte neben einer Röntgenaufnahme des Thorax auch eine Lungenfunktionsprüfung mit der Frage nach Compliance, Vitalkapazität und Diffusionskapazität erfolgen. Eine erniedrigte Diffusionskapazität für Kohlenmonoxid (DLCO) weist bei der SSc auf ein deutlich höheres Sterberisiko hin, während Menschen mit einer Vitalkapazität <1 Liter häufig eine postoperative respiratorische Insuffizienz erleiden [19, 20]. Bei Betroffenen mit Dyspnoe oder pathologischen Werten bei der Spirometrie sollte neben einem hrCT eine erweiterte Lungenfunktionsdiagnostik erwogen werden. Ebenso sollten die Entzündungswerte bestimmt werden, weil ein C-reaktives Protein (CRP) ≥ 5 mg/l oder eine Blutsenkung ≥ 20 mm/h mit einer reduzierten Lungenfunktion und der Entwicklung eines

pulmonalarteriellen Hypertonus vergesellschaftet sind [21]. Die körperliche Belastbarkeit kann mit einem Sechs-Minuten-Gehtest oder einer kardiopulmonalen Belastungsuntersuchung objektiviert werden.

Bis zu einem Drittel der von SSc Betroffenen leiden unter schlafassoziierten Atemstörungen [22]. Deshalb sollte präoperativ mittels validierter Screening-Tools wie dem STOP-BANG-Fragebogen gezielt danach gesucht werden. Legt dieser ein moderat bis stark erhöhtes Risiko für eine obstruktive Schlafapnoe (OSAS) nahe, sollte diese nach Möglichkeit vor einem Eingriff im Schlaflabor verifiziert werden. Gegebenenfalls kann der präoperative Beginn einer nächtlichen Atemunterstützung (CPAP-Therapie) sinnvoll sein, zudem empfiehlt sich ein opioidsparendes perioperatives Analgesie- und Anästhesiekonzept in alleiniger oder substituierender Regionalanästhesie [23].

Rund 15 % der von einer SSc Betroffenen weisen eine pulmonalarterielle Hypertonie (PAH) auf, deren Prognose schlechter als bei anderen Bindegewebserkrankungen ist [24,25]. Die PAH gilt zudem als unabhängiger Risikofaktor einer erhöhten perioperativen Morbidität und Letalität [26]. Die Betroffenen können klinisch asymptomatisch sein oder sich mit Belastungsdyspnoe, Thoraxschmerz, Fatigue, Synkopen (in schweren Fällen) und / oder einer Rechtsherzdekompensation vorstellen [27]. Präoperativ sollte ein Screening mittels Echokardiografie erfolgen, wobei nach wie vor die Rechtsherzkatheteruntersuchung als Goldstandard gilt. Eine detaillierte Übersicht zur Behandlung von Patienten mit pulmonalarteriellem Hypertonus wurde kürzlich publiziert [26]. Es ist eminent wichtig, dass die Patienten über das stark erhöhte Risiko eines Eingriffs bei dieser Befundkonstellation aufgeklärt werden.

Die primär kardiale Manifestation der Sklerodermie (auch als SSc-Cardiomyopathie bekannt) kann sich als kardiales Pumpversagen, Arrhythmie, Perikarditis oder in Form von Klappenvitien präsentieren. Gefährdete Menschen sollten ein Ruhe-EKG und eine Echokardiographie erhalten. Möglicherweise liegen entsprechende Befunde bereits vor, nachdem rheumatologische Leitlinien z.B. in Großbritannien wenigstens jährlich ein EKG, eine Echokardiographie sowie die Bestimmung von Troponin und NT-proBNP bei allen von systemischer Sklerose Betroffenen fordern [28].

In jeder Phase einer SSc kann der Gastrointestinaltrakt betroffen sein, der gleichzeitig als das am häufigsten (90 %) involvierte Organsystem gilt [29]. Wichtige Manifestationen sind der gastroösophageale Reflux, Motilitätsstörungen, Blutungen aus gastralen Gefäß-Ektasien (resultierend im sogenannten „Wassermelonen-Magen“), die bakterielle Überwucherung des Dünndarms und die Pseudo-Obstruktion [5]. Daraus können eine Anämie, Folgen der Mangelernährung oder verringerten Resorption von Vitamin K und Elektrolytstörungen erwachsen. Deshalb müssen bei allen Betroffenen neben einem großen Blutbild Laborwerte zur Nieren- und Leberfunktion, dem Knochenstoffwechsel, die Elektrolyte sowie die plasmatische Gerinnung bestimmt werden; zudem sind in Abhängigkeit vom geplanten Eingriff Blutgruppe, Antikörper und Kreuzprobe zu bestimmen [18].

Besondere Vorbereitung des Atemwegsmanagements

Das Atemwegsmanagement bei Menschen mit SSc kann sich zu einer besonderen Herausforderung auswachsen. Häufig liegt eine Mikrostomie vor, die durch eine verringerte Mundöffnung infolge einer Fibrosierung des Temporomandibulargelenks noch verstärkt werden kann [30–38]. Ebenso kann man mit einer verringerten HWS-Beweglichkeit, einer Atrophie der Nasenflügel und einer Versteifung der Haut von Gesicht, Hals und Mundbereich konfrontiert werden [31,33,34,36–39]. Häufig ist der Zahnstatus schlecht [40]. Daher ist mit Schwierigkeiten bei Maskenbeatmung und Intubation zu rechnen; Material und Personal für die Bewältigung des schwierigen Atemwegs sollten unmittelbar verfügbar sein. Die

fiberoptische Wachintubation kann bei diesen Menschen sinnvoll sein, wegen oropharyngealem Bindegewebe oder diffuser Blutungen aus Teleangiektasien der Schleimhaut aber auch scheitern [31]. In solchen besonders schwierigen Fällen kann eine Tracheotomie in Lokalanästhesie die richtige Lösung sein [20,38].

Menschen mit SSc leiden häufig unter einem gastroösophagealen Reflux, und eine Aspiration während des stationären Aufenthalts gilt als unabhängiger Risikofaktor für das Versterben in dieser Patientengruppe [41]. Deswegen sollte der routinemäßige Einsatz einer präoperativen Säuresuppression in Bedacht gezogen werden [20]. Gleichzeitig sollte die Indikation für die klassische Ileuseinleitung („rapid sequence induction“, RSI) angesichts des erhöhten Risikos einer erschwerten oder unmöglichen Intubation eng gestellt werden. Der Cricoiddruck kann bei Fibrose des Ösophagus unwirksam bleiben und darüber hinaus die Laryngoskopie weiter erschweren [31,42]. Als Folge des oft langbestehenden oder unbehandelten gastroösophagealen Reflux sind in dieser Patientenpopulation Ösophagusstrukturen gehäuft zu beobachten, so dass das Legen einer Magensonde mit einem erhöhten Perforationsrisiko verbunden ist [43,44].

Besondere Vorbereitungen für Transfusionen oder Gabe von Blutprodukten

Bei der SSc kommt es seltener zu hämatologischen Auffälligkeiten als bei anderen Erkrankungen des rheumatologischen Formenkreises wie dem Systemischen Lupus Erythematoses oder der rheumatoiden Arthritis [45]. Dennoch fallen rund 10 % der Betroffenen mit einer schweren Anämie (Hämoglobinwert unter 100 g/l) auf, die auf gastrointestinale Blutungen, eine Malabsorption bzw. Mangelernährung zurückzuführen ist oder als Anämie der chronischen Erkrankung gelten muss [45,46]. Im Rahmen einer sklerodermalen akuten Nierenkrise (SRC) kann eine hämolytische Anämie mit Thrombopenie auftreten. Hinsichtlich des Transfusionsregimes bei von SSc Betroffenen gibt es keine speziellen Empfehlungen; dementsprechend sollte sich die Gabe von Blutprodukten an den allgemeinen Transfusionsleitlinien orientieren und die Art des Eingriffs sowie die individuellen Symptome und Begleiterkrankungen berücksichtigen.

Besondere Vorbereitungen bezüglich der Antikoagulation

Die Bedeutung einer Antikoagulantien-Dauertherapie bei von SSc Betroffenen mit einer pulmonalarteriellen Hypertonie ist umstritten und Gegenstand laufender randomisierter kontrollierter Studien [47–49]. Daher kann man auf eine entsprechende Therapie treffen oder auch nicht.

In dieser Patientengruppe treten venöse Thrombosen wie auch Lungenembolien gehäuft auf. Als Risikofaktoren für eine venöse Thrombembolie (VTE) bei Menschen mit SSc gelten: Diagnosestellung innerhalb der letzten 12 Monate, weibliches Geschlecht und Begleiterkrankungen wie Kardiomyopathie und Vorhofflimmern [50-52]. Allerdings muss dieses Risiko gegen die Blutungsgefahr bei refluxbedingten Ulcera oder Gefäßektasien des Magenansatzes abgewogen werden. Entscheidungen zur Aggressivität einer VTE-Prophylaxe und dem Management von Patienten unter Antikoagulantien-Dauertherapie müssen daher individuell von erfahrenen Klinikern getroffen werden.

Besondere Vorsichtsmaßnahmen bei Lagerung, Transport und Mobilisierung

Rund ein Drittel der von SSc Betroffenen weisen Gelenkskontrakturen auf, während 27% unter einer peripheren Neuropathie leiden [53,54]. Angesichts der Tatsache, dass bei diesen Menschen häufig eine vaskuläre Insuffizienz vorliegt, ist eine sorgfältige Lagerung unbedingt erforderlich, um Schäden durch Mangel durchblutung, Druckstellen oder Nervenläsionen zu vermeiden. Die großzügige Verwendung von Polsterungsmaterial wird empfohlen; ebenso sollte die Lagerung auf dem OP-Tisch im Wachzustand erfolgen, um eine Rückmeldung zu ermöglichen [55]. Während des Eingriffs sind Auflagestellen regelmäßig zu kontrollieren, auch der Sättigungs-Clip sollte regelmäßig umgesteckt werden, um Ischämieschäden zu vermeiden [20]. Für Transporte kann die Verwendung einer Vakuummatratze erwogen werden.

Während des Eingriffs kann die Trendelenburg-Lagerung Aspirationen begünstigen und sollte daher nach Möglichkeit vermieden werden, falls der Atemweg nicht gesichert ist. Bei Vorliegen einer autonomen Neuropathie mit orthostatischer Dysregulation ist zu berücksichtigen, dass es bei Anti-Trendelenburg-Lagerung zu signifikanten Blutdruckabfällen kommen kann. Es empfiehlt sich daher, präoperativ nach Anzeichen einer Störung des autonomen Nervensystems zu suchen, um sich entsprechend vorbereiten zu können [10].

Die Hornhaut dieser Menschen ist durch Austrocknung gefährdet, was durch Vernarbungen der Augenlider mit inkomplettem Lidschluss begünstigt wird. Präventiv sollten die Augen z.B. mit Gel befeuchtet und sorgfältig gepolstert werden [6,55].

Interaktionen von chronischer Erkrankung und Anästhetika

Die Behandlung der SSc ist auf die individuell betroffenen Organe ausgerichtet. Basis der Therapie bilden Immunsuppressiva (Methotrexat, Cyclophosphamid, Azathioprin etc.). Diese Medikamente können das Risiko postoperativer Infektionen erhöhen; es gibt aber keine spezifischen Empfehlungen zu einer perioperativen Pausierung, so dass eine Einzelfallentscheidung unter Beteiligung des Patienten, des Operateurs und des betreuenden rheumatologischen Teams getroffen werden sollte.

Glukokortikoide werden bei SSc häufig verordnet, so dass gemäß den Empfehlungen der Fachgesellschaften (z.B. Association of Anaesthetists of Great Britain and Ireland – AAGBI [56]) bei Überschreiten der Cushing-Schwelle von 5mg Prednisolon-Äquivalent eine perioperative Substitution erfolgen sollte. Eine längere Erhöhung der Kortikoid-Dosis ist zu vermeiden, weil eine Glukokortikoid-Therapie gleichzeitig als ein Risikofaktor für die Entwicklung einer sklerodermen Nierenkrise (scleroderma renal crisis, SRC) gilt. In einer Fallserie erhöhte jedes Milligramm Prednisolon/ Tag, das in den letzten drei Monaten vor Entwicklung einer SRC eingenommen wurde, das Risiko für die Entwicklung dieser Komplikation um 1,5 % [57]. Postoperativ sind SSc-Patienten engmaschig hinsichtlich der Entwicklung einer SRC zu überwachen [58].

Entwickelt sich eine SRC, kann die frühzeitige Gabe von ACE-Hemmern das Ergebnis verbessern; dies sollte als Dauertherapie fortgeführt werden. ACE-Hemmer können nach Anästhesieeinleitung schwer zu behandelnde Blutdruckabfälle verursachen [59].

Da von SSc Betroffene ein erhöhtes Risiko für eine strukturelle Herzerkrankung tragen, sollten potentiell arrhythmogene Medikamente (einschließlich Antiemetika wie Metoclopramid und Dehydrobenzperidol) möglichst gemieden werden [60].

Anästhesiologisches Vorgehen

Vor Anästhesieeinleitung sollte ein intravenöser Zugang etabliert werden. Dies kann wegen verdickter Haut und Kontrakturen eine Herausforderung darstellen. Die Zuhilfenahme der Sonografie oder die Anlage eines zentralen Venenkatheters kann notwendig werden [18,34–36].

Sollte eine Allgemeinanästhesie indiziert sein, wird die endotracheale Intubation empfohlen, um das Risiko einer Aspiration zu verringern. Wie oben diskutiert sollte eine Ileuseinleitung (rapid sequence induction, RSI) in dieser Population besonders sorgfältig erwogen werden. Das Vorliegen einer interstitiellen Lungenerkrankung mit verringerter Compliance kann die Ventilation erschweren; lungenprotektive Ventilatoreinstellungen sollten verwendet werden, um das Risiko für ein Baro- oder Volutrauma zu senken. Gleichzeitig gilt die invasive Beatmung per se als signifikanter Risikofaktor: Die Intubation und Beatmung von SSc-Patienten auf einer Intensivstation ist mit einem extrem schlechten Outcome (Krankenhaussterblichkeit ca. 85%) assoziiert [61].

Die Regionalanästhesie stellt – wo möglich - eine attraktive Alternative zur Allgemeinanästhesie dar. Nach Möglichkeit sollte bei rumpfnahen wie peripheren Nervenblockaden zur Steigerung des Blockadeerfolgs die Sonografie zu Hilfe genommen werden, besonders weil der Bindegewebsbefall und eingeschränkte Lagerungsmöglichkeiten die anatomischen Verhältnisse verzerren können [18]. Berichte über die prolongierte sensorische Blockade bei einigen von SSc Betroffenen können folgendermaßen erklärt werden: vorbestehende Vasokonstriktion, veränderter Gewebe-pH, die Kompression fibrosierten Gewebes durch das Lokalanästhetikum (LA) und das erhöhte Risiko einer intraneuralen Injektion bei veränderter Anatomie [18]. Die sonographische Führung der Blockaden kann über eine Minimierung der Menge des Lokalanästhetikums und die Vermeidung einer intraneuralen Injektion dazu beitragen, die Wahrscheinlichkeit einer unerwünscht langen Blockade zu senken [10]. In Anbetracht der oft vorbestehenden Vasokonstriktion und zur Vermeidung unerwünscht langer Blockaden scheint die Verwendung Adrenalin-freier LA-Zubereitungen sinnvoll [7,13].

Die SSc spart häufig den Rücken aus, so dass viele Herausforderungen und Komplikationen der peripheren Regionalanästhesieverfahren bei den neuraxialen Blockaden seltener vorkommen [18]. Bei Gelenksbefall ist die optimale Positionierung erschwert, so dass der Einsatz des Ultraschalls zur Identifizierung der Punktionsstelle hilfreich sein kann [11, 62]. Levobupivacain wurde in unveränderter Dosis zur Spinalanästhesie eingesetzt, ohne dass es zu einer verlängerten Wirkung gekommen wäre [32, 63]. Allerdings kann die Sympathikolyse vor dem Hintergrund des oft vorbestehend hohen Gefäßtonus erhebliche Blutdruckabfälle verursachen. Die dann erforderliche Gabe hoher Dosen von Vasokonstriktoren kann ein Raynaud-Phänomen verschlechtern und eine vasospastische Krise auslösen. Exzessive Flüssigkeitszufuhr kann auf der anderen Seite zum Lungenödem führen [18, 32]. Daher sind Verfahren wie die Epiduralanästhesie oder die CES, die eine schrittweise oder allmähliche Blockadeausbreitung zulassen, zu bevorzugen [20,32].

Nicht-steroidale Analgetika (Non-steroid anti-inflammatory drugs, NASID) sollten in Anbetracht der hohen Prävalenz einer renalen und gastrointestinalen Beteiligung bei SSc gemieden werden. Die Assoziation der SSc mit schlafassoziierten Störungen lässt es geraten erscheinen, den Gebrauch von Opioiden zu minimieren und eine multimodale Schmerztherapie zu favorisieren.

Besonderes oder zusätzliches Monitoring

In allen Fällen ist das von den jeweiligen Fachgesellschaften empfohlene Standardmonitoring anzuwenden [64]. Hautverdickung, Beugekontrakturen und Vasokonstriktion können die Erhebung von SpO₂- und nicht invasiv gewonnenen Blutdruckwerten erschweren, und es ist ratsam, diese Probleme vor Narkoseeinleitung zu lösen [20,35]. Sättigungs-Clips sollten zudem regelmäßig umgesetzt werden, um das Risiko ischämischer Komplikationen zu senken [20].

Während des Eingriffs sollte die Körpertemperatur sorgfältig beobachtet werden. Hypothermie kann über Vasokonstriktion zur Ischämie von Akren führen [18]. Die Möglichkeit zu Schwitzen kann beeinträchtigt sein; die potentiell resultierende Überhitzung kann sich ähnlich einer malignen Hyperthermie präsentieren [65].

Die Indikation für eine invasive Blutdruckmessung sollte sorgfältig gestellt werden. Auf der einen Seite sprechen die Schwierigkeiten mit der nicht-invasiven Blutdruckmessung bei von SSc Betroffenen ebenso dafür wie der häufige Mitbefall des kardio-respiratorischen Systems, weil sowohl die korrekte Blutdruckmessung als auch die Möglichkeit von Blutgasanalysen positiv zu bewerten sind. Auf der anderen Seite kann die Kanülierung der A.radialis ein Raynaud-Phänomen oder sogar akrale Nekrosen nach sich ziehen. Damit sollte jeweils eine sorgfältige Einzelfallentscheidung erfolgen.

Das Monitoring der Herzleistung mag eine attraktive Option bei Menschen mit schwerer Herzerkrankung und pulmonalem Hypertonus darstellen. Allerdings ist zu bedenken, dass die Genauigkeit dieser Verfahren unter ösophagealer Fibrosierung, Veränderungen der Aorta und verminderter Compliance des Gefäßsystems leiden kann [18].

Mögliche Komplikationen

Die SSc gilt als unabhängiger Risikofaktor für einen perioperativen Herzinfarkt bei einem nicht-kardiochirurgischen Eingriff [66]. Eine vorbestehende Herzerkrankung (einschließlich kardialer Dekompensation, Herzrhythmusstörungen und pulmonaler Hypertension) kann sich perioperative verschlechtern und unmittelbarer Therapie bedürfen [10,26]. Stress, Schmerz, Dehydratation, Hypothermie und der Einsatz von Vasokonstriktoren können auch eine periphere vasospastische Krise verursachen, die zu peripherer Ischämie und Ulzerationen führt. In schweren Fällen kann eine intravenöse Behandlung mit Iloprost indiziert sein [66]. Eine vorbestehende Vasokonstriktion kann auch das intravaskuläre Flüssigkeitsvolumen in Ruhe verringern, wodurch es nach Anästhesieeinleitung zu tiefen Blutdruckabfällen kommen kann [20]. Daher tolerieren Betroffene Dehydratation und Blutverlust in der Regel schlecht. Auf der anderen Seite kann eine exzessive Flüssigkeitszufuhr zu einem Lungenödem führen, wenn nach dem Eingriff der Gefäßtonus wiederkehrt [18,32].

Wie oben angesprochen tragen SSc-Betroffene ein höheres Risiko sowohl für eine erschwerte Intubation als auch eine Aspiration. Eine Lungengerüsterkrankung resultiert in einer verminderten pulmonalen Compliance sowie der Gefahr eines Barotraumas und ist auch mit Extubationsproblemen am Ende des Eingriffs vergesellschaftet [18]. Die häufigen schlafassoziierten Störungen können postoperative respiratorische Komplikationen besonders nach Gabe von Opioiden nach sich ziehen [23].

Häufig präsentieren sich diese Menschen bereits mit den Zeichen einer Mangelernährung, die die Wahrscheinlichkeit von Infektionen und Wundheilungsstörungen erhöht. Eine immunsuppressive Therapie verstärkt diese Thematik ebenso wie eine schlechte periphere Durchblutung, die auch für Druckschäden prädestiniert [66].

Postoperative Versorgung

Die postoperative Versorgung richtet sich nach der Art des Eingriffs und dem Ausmaß der Grunderkrankung. Das erhöhte Risiko für eine postoperative respiratorische Insuffizienz kann eine Nachbeatmung und die Betreuung auf einer Intensiv- oder Intermediate Care-Station erzwingen. Benutzt der Patient bereits präoperativ ein CPAP-Gerät wegen einer schlafassoziierten Problematik, sollte das Gerät zum Eingriff mitgebracht und auch postoperativ genutzt werden [23]. Eine engmaschige Überwachung der Lungenfunktion (und eine frühe Therapie) ist in Anbetracht der geringen respiratorischen Reserve vieler dieser Menschen ratsam [10].

Bei von SSc Betroffenen sollte besonders auf Zeichen einer perioperativen Myokardischämie geachtet werden. Insbesondere bei bekannter kardiovaskulärer Beteiligung kann eine kontinuierliche EKG-Überwachung und/oder ein invasives Monitoring während der postoperativen Phase indiziert sein. Betroffene mit pulmonaler Hypertonie sind besonders darauf angewiesen, dass Sinusrhythmus, Normokapnie und Normoxämie erhalten bleiben, während eine Azidose verhindert werden muss. Wichtig ist zudem die suffiziente Schmerzkontrolle, idealerweise mit einem multimodalen Ansatz [26].

Kompressionsstrümpfe zur Thromboembolieprophylaxe sollten angesichts der peripheren Gefäßerkrankung und dem Ischämierisiko nicht zum Einsatz kommen. Eine medikamentöse Thromboembolieprophylaxe sollte – wenn angebracht – so früh wie möglich nach dem Eingriff verabreicht werden, weil diese Patientenpopulation zur Thrombenbildung neigt [10].

Die postoperative Schmerztherapie sollte auf nicht-steroidale Analgetika (NSAID) verzichten; Opiode sollten zurückhaltend zum Einsatz kommen. Bei Vorliegen von Kontrakturen, Mangelernährung und verlängerter sensorischer Blockade nach Regionalanästhesie kann die Mobilisation erschwert und zusätzliche Unterstützung erforderlich sein.

Krankheitsassoziierte Notfälle und Auswirkungen auf Anästhesie und Erholung

Die sklerodermale akute Nierenkrise (SRC) ist definiert als Entwicklung einer thrombotischen Mikroangiopathie, einer progressiven akuten Nierenerkrankung und (üblicherweise) einer arteriellen Hypertension. Eine Untergruppe von Patienten kann normotensiv sein, was mit einer schlechteren Prognose verknüpft ist [2]. Risikofaktoren für die Entwicklung einer SRC sind: Der Phänotyp der „diffusen kutanen systemischen Sklerose“ (besonders während der ersten Jahre nach Diagnosestellung), die rasch progressive Hauterkrankung, eine Glukokortikoid-Exposition während der letzten drei Monate, eine akute Anämie, ein neu aufgetretenes kardiales Ereignis und der Nachweis von anti-RNA Polymerase III-Antikörpern [67]. Klinisch ist üblicherweise der Blutdruck signifikant erhöht ($> 150/85$), während ein Abfall der kalkulierten glomerulären Filtrationsrate von mehr als 30 % beobachtet wird [68]. Die Betroffenen können asymptomatisch sein oder über Kopfschmerz, Sehstörungen und / oder Dyspnoe klagen. Auch Krampfanfälle werden beobachtet, während die erhöhte Nachlast zur kardialen Dekompensation, Perikarderguss und Rhythmusstörungen führen kann. In der Urinanalyse finden sich Protein und Blut, während im Blutbild eine hämolytische Anämie und Thrombozytopenie auffallen können. Die Behandlung besteht in der raschen Gabe von ACE-Hemmern, wodurch sowohl Überleben als auch Abhängigkeit von einer Nierenersatztherapie in dieser Population verbessert werden konnten [67].

Im perioperativen Verlauf sollten Blutdruck und Nierenfunktion engmaschig überwacht werden. Die Risikofaktoren für die Entwicklung einer SRC sind zu minimieren und besondere Wachsamkeit diesbezüglich ist angebracht. Entwickelt sich eine SRC, hat das als

medizinischer Notfall zu gelten; die Betroffenen sollten in enger Zusammenarbeit von Intensivmedizinern und Nephrologen betreut werden [2,66].

Ambulante Anästhesie

Ein ambulanter Eingriff scheint allenfalls bei milden Verläufen der SSc vertretbar. Bei der Diskussion sind die Schwere der Grunderkrankung, Art und Ausmaß des Eingriffs und lokale Gegebenheiten und Vorgaben zu berücksichtigen.

Geburtshilfliche Anästhesie

Schwangere mit einer SSc sollten an einem Zentrum im multidisziplinären Team betreut werden. Als Risikofaktoren für eine Schwangerschaftskomplikation gelten: Vorliegen der „diffus kutanen systemischen Sklerose“ (insbesondere während der ersten fünf Jahre nach Diagnosestellung), Positivität auf anti-Topoisomerase oder anti-RNA Polymerase III, und das Vorliegen bestimmter Organmanifestationen zum Zeitpunkt der Konzeption (z.B. interstitielle Lungenerkrankung, pulmonale Hypertonie, SSc-Kardiomyopathie etc.) [69].

Eine SRC tritt während der Schwangerschaft nicht häufiger auf als außerhalb, allerdings kann während der Schwangerschaft die Abgrenzung zur Präeklampsie und dem HELLP-Syndrom erschwert sein [70]. Wichtig ist, dass sich die SRC – anders als die Präeklampsie – nach der Entbindung nicht von selbst bessert [71]. Angesichts der hohen Letalität der SRC werden trotz ihrer Teratogenität auch während der Schwangerschaft immer noch ACE-Hemmer zur Behandlung dieser Komplikation empfohlen [66]. Labetalol ist wegen der Gefahr peripherer Vasospasmen relativ kontraindiziert. Die Patientinnen sind darauf hinzuweisen, ihren Blutdruck während des Schwangerschaftsverlaufs engmaschig zu überwachen.

Patientinnen mit pulmonaler Hypertonie stellen mit einer maternalen Letalität von bis zu 33% eine besonders gefährdete Subgruppe dar [72]. Sie sollten in einem spezialisierten Zentrum mit regelmäßiger Echokardiographie und in schweren Fällen vorzeitiger Entbindung betreut werden. Lachgas erhöht den pulmonalarteriellen Druck und ist zu vermeiden. Die Anästhesie zur Entbindung sollte – wenn immer möglich – schrittweise mittels CSE (kombinierte epidural-spinale Anästhesie) etabliert werden, um die negativen hämodynamischen Folgen einer Allgemein- oder single shot-Spinalanästhesie zu vermeiden [73].

Andere schwangerschaftsassozierte Komplikationen können sein: Belastungsintoleranz und Notwendigkeit einer Sauerstofftherapie bei interstitieller Lungenerkrankung, Verschlechterung von Symptomen des oberen Gastrointestinaltraktes und Frühgeburtsbestrebungen [69, 74, 75]. Ein Raynaud-Syndrom bessert sich oft während der Schwangerschaft wegen des gesteigerten Herzzeitvolumens [71].

Nach Wehenbeginn wird die frühe Anlage einer Epiduralanalgesie empfohlen, weil das Risiko für Geburtsverzögerungen und die Notwendigkeit einer instrumentellen Entbindung hoch ist [76]. Besteht eine Kortikoid-Dauertherapie, ist eine leitliniengerechte Substitution indiziert [56]. Eine Allgemeinanästhesie zur Entbindung erfordert angesichts der hohen Inzidenz eines schwierigen Atemwegs in dieser Population besondere Vorsicht.

Postpartal sollte eine langsame Oxytocin-Infusion einer Bolusapplikation wegen der Gefahr hämodynamischer Instabilität vorgezogen werden. Ergometrin steigert sowohl systemischen als auch pulmonalarteriellen Druck und sollte daher nicht zum Einsatz kommen; Carboprost wird bei kardialer Erkrankung nicht empfohlen [77]. Misoprostol gilt als sicher [78]. Postpartal

sollten diese Patientinnen über 72 Stunden engmaschig in einem high care-Bereich (Intensivstation bzw. IMC) überwacht werden, wobei das Augenmerk insbesondere auf der Entwicklung einer SRC, einer Verschlechterung der kardialen Funktion und einem Progress der Hautbeteiligung liegen muss [69].

Literatur

1. Steen VD, Medsger TA. Changes in causes of death in systemic sclerosis, 1972-2002. *Ann Rheum Dis* 2007;66:940–944
2. Denton CP, Khanna D. Systemic Sclerosis. *Lancet* 2017;390:1685–1699
3. Chiffot H, Fautrel B, Sordet C, Chatelus E, Sabila J. Incidence and prevalence of systemic sclerosis: a systematic literature review. *Semin arthritis rheum* 2008;37:223–235
4. Tyndall AJ, Bannert B, Vonk M, Airo P, Cozzi F, Carreira PE, et al. Causes and risk factors for death in systemic sclerosis: a study from the EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) database. *Ann Rheum Dis* 2010;69:1809–1815
5. Gyger G, Baron M. Systemic Sclerosis: Gastrointestinal Disease and Its Management. *Rheum Dis Clin North Am* 2015;41:459–473
6. Albibia JB, Lam DK, Blanas N, Clokie CML, Sandor GKB. Small mouths... big problems? A review of scleroderma and its oral health implications. *J Can Dent Assoc* 2007;73:831–836
7. Beldner S, Rabinovick RV, Polatsch DB. Scleroderma of the Hand: Evaluation and Treatment. *J Am Acad. Orthop. Surg* 2020;28:e686–e695
8. Pradère P, Tudorache I, Magnusson J, Savale L, Brugiére O et al. Lung transplantation for scleroderma lung disease: An international, multicenter, observational cohort study. *J Heart Lung Transplant.* 2018;37:903–911
9. Wipff J. Prevalence of Barrett's esophagus in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2005;52:2882–2888
10. Carr ZJ, Klick J, McDowell BJ, Charchafliéh JG, Karamchandani K. An Update On Systemic sclerosis and its Perioperative Management. *Curr. Anesthesiol. Rep* 2020;Aug 29: 1–10
11. Sulemanji DS, Donmez A, Arslan G. Epidural anaesthesia for laparoscopic cholecystectomy in a patient with scleroderma. *Br J Anaesth* 2006;97:749
12. Fan SW. Anesthetic management of the patient with scleroderma. *The International Student Journal of Nurse Anesthesia* 2008;7:25–27
13. Eisele JH, Reitan JA. Scleroderma, Raynaud's phenomenon and local anesthetics. *Anesthesiology* 1971;34:386–387
14. Lewis GBH. Prolonged regional analgesia in scleroderma. *Can Anaesth Soc J* 1974;21:495–497
15. Neill RS. Progressive systemic sclerosis, prolonged sensory blockade following regional anaesthesia in association with a reduced response to systemic analgesics. *Br J Anaesth* 1980;52:623–625
16. Berth-Jones J, Coates PAA, Graham-Brown RAC, Burns DA. Neurological complications of systemic sclerosis – a report of three cases and review of the literature. *Clin Exp Dermatol* 1990;15:91–94
17. Thompson J, Conklin K. Anesthetic management of a pregnant patient with scleroderma. *Anesthesiology* 1983;59:69–71
18. Dempsey ZS, Rowell S, McRobert R. The role of regional anaesthesia and neuroaxial anaesthesia in patients with systemic sclerosis. *Local and Regional Anesthesia* 2011;4:47–56
19. Hsu VM, Chung L, Hummers LK, Shah A, Simms R, Bolster M et al. Risk factors and cardiopulmonary hospitalization in systemic sclerosis patients at risk for pulmonary hypertension, in the PHAROS Registry. *J. Rheumatol* 2019;46:176–183
20. Roberts JG, Sabar R, Gianoli JA, Kaye AD. Progressive systemic sclerosis: clinical manifestations and anesthetic considerations. *J Clin Anesth* 2002;14:474–477
21. Ross L, Stevens W, Rabusa C, Wilson M, Ferdowski N, Walker J et al. The role of inflammatory markers in assessment of disease activity in systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 2018;36, Suppl 113:126–134

22. Nokes BT, Raza HA, Cartin-Ceba R, Lyng PJ, Krahn LE, Wesselius L, et al. Individuals with scleroderma may have increased risk of sleep-disordered breathing. *Journal of Clinical Sleep Medicine* 2019;15:1665–1669
23. American Society of Anesthesiologists Task Force on Perioperative Management of patients with obstructive sleep apnea. Practice guidelines for the perioperative management of patients with obstructive sleep apnea: an updated report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Perioperative Management of patients with obstructive sleep apnea. *Anesthesiology* 2014; 20:268–286
24. Nihtyanova SI, Schreiber BE, Ong VH, Rosenberg D, Moinzadeh P, Coghlan JG et al. Prediction of pulmonary complications and long-term survival in systemic sclerosis. *Arthritis Rheumatol* 2014;66:1625–1635
25. Sobanski V, Giovannelli J, Lynch BM, Schreiber BE, Nihtyanova SI, Harvey J et al. Characteristics and Survival of Anti-U1 RNP Antibody-Positive Patients With Connective Tissue Disease-Associated Pulmonary Arterial Hypertension. *Arthritis Rheumatol* 2016;68: 484–493
26. Pilkington SA, Taboada D, Martinez G. Pulmonary hypertension and its management in patients undergoing non-cardiac surgery. *Anaesthesia* 2015;70:56–70
27. Hassoun PM. Pulmonary Arterial Hypertension. *N Engl J Med* 2021;385:2361–2376
28. Bissell LA, Anderson M, Burgess M, Chakravarty K, Coghlan G, Dumitru RB et al. Consensus best practice pathway of the UK Systemic Sclerosis Study group: management of cardiac disease in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2017;1;56:912–921
29. Forbes A, Marie I. Gastrointestinal complications: the most frequent internal complications of systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2009; 48, Suppl 3:iii36–iii39
30. Shionoya Y, Kamiga H, Tsujimoto G, Nakamura E, Nakamura K, Sunada K. Anesthetic management of a patient with systemic sclerosis and microstomia. *Anesth Prog* 2020;67:28–34
31. Kanter GJ, Barash PG. Undiagnosed scleroderma in a patient with a difficult airway. *Yale J Biol Med* 1998;71:31–33
32. Bailey AR, Wolmarans M, Rhodes S. Spinal anaesthesia for caesarean section in a patient with systemic sclerosis. *Anaesthesia* 1999;54:355–358
33. D'Angelo R, Miller R. Pregnancy complicated by severe preeclampsia and thrombocytopenia in a patient with scleroderma. *Anesth Analg* 1997;85:839–841
34. Moaveni D, Cohn J, Brodt J, Hctor K, Ranasinghe J. Scleroderma and pulmonary hypertension complicating two pregnancies: use of neuraxial anesthesia, general anesthesia, epoprostenol and a multi-disciplinary approach for cesarean delivery. *Int J Obstet Anesth* 2015;24:375–382
35. Ye F, Kong G, Huang J. Anesthetic management of a patient with localised scleroderma. *Springerplus* 2016;5:1507
36. Bansal T, Hooda S. Emergency surgery in a patient with scleroderma - Anaesthetic challenges: a case report. *The Indian Anaesthetists' Forum* 2013;14:1–4
37. Roelofse JA, Shipton EA. Anaesthesia in connective tissue disorders. *S Afr Med J* 1985;67: 336–339
38. Thompson J, Conklin K. Anesthetic management of a pregnant patient with scleroderma. *Anesthesiolog.* 1983;59:69–71
39. Anbiaee N, Tafakhori Z. Early diagnosis of progressive systemic sclerosis (scleroderma) from a panoramic view: report of three cases. *Dentomaxillofac Radiol* 2011;40:457–462
40. Baron M, Hudson M, Tatibouet S, Steele R, Lo E, Gravel S et al. The Canadian systemic sclerosis oral health study: orofacial manifestations and oral health-related quality of life in systemic sclerosis compared with the general population. *Rheumatology (Oxford)* 2014;53: 1386–1394

41. Sehra ST, Kelly A, Baker JF, Derk CT. Predictors of inpatient mortality in patients with systemic sclerosis: a case control study. *Clin Rheumatol* 2016;35:1631–1635
42. Smith GB, Shribman AJ. Anaesthesia and severe skin disease. *Anaesthesia* 1984;39:443–455
43. Bharadwaj S, Tandon P, Gohel T, Corrigan ML, Coughlin KL, Shatnawei A et al. Gastrointestinal Manifestations, Malnutrition, and Role of Enteral and Parenteral Nutrition in Patients With Scleroderma. *J Clin Gastroenterol* 2015;49: 559–564
44. Ahmed A, Aggarwal M, Watson E. Esophageal perforation: a complication of nasogastric tube placement. *Am J Emerg Med* 1998;16:64–66
45. Wielosz E and Majdan M. Haematological abnormalities in systemic sclerosis. *Reumatologia* 2020;58:162–166
46. Frayha RA, Shulman LE, Stevens MB. Hematological abnormalities in scleroderma. A Study of 180 Cases. *Acta Haematol* 1980;64:25–30
47. Thakkar V, Nikpour M, Stevens WM, Proudman SM. Prospects for improving outcomes in systemic sclerosis-related pulmonary hypertension. *Intern Med J* 2015;45:248–254
48. Naranjo M, Hassoun PM. Systemic Sclerosis-Associated Pulmonary Hypertension: Spectrum and Impact. *Diagnostics (Basel)* 2021;11:911
49. Calderone A, Stevens W, Prior D, et al. Multicentre randomised placebo-controlled trial of oral anticoagulation with apixaban in systemic sclerosis-related pulmonary arterial hypertension: the SPHInX study protocol. *BMJ Open* 2016;6:e011028
50. Schoenfeld SR, Choi HK, Sayre EC, Aviña-Zubieta JA. Risk of pulmonary embolism and deep venous thrombosis in systemic sclerosis: a general population-based study. *Arthritis Care Res* 2016;68:246–253
51. Zöller B, Li X, Sundquist J, Sundquist K. Risk of pulmonary embolism in patients with autoimmune disorders: a nationwide follow-up study from Sweden. *Lancet* 2012; 379 (9812): 244–249
52. Chung WS, Lin CL, Sung FC, Hsu WH, Yang WT, Lu CC, et al. Systemic sclerosis increases the risks of deep vein thrombosis and pulmonary thromboembolism: a nationwide cohort study. *Rheumatology (Oxford)* 2014;53:1639–1645
53. Avouac J, Walker U, Tyndall A, Kahan A, Matucci-Cerinic M, Allanore Y et al. Characteristics of joint involvement and relationships with systemic inflammation in systemic sclerosis: results from the EULAR Scleroderma Trial and Research Group (EUSTAR) database. *J Rheumatol* 2010;37:1488–1501
54. AlMehmadi BA, To FZ, Anderson MA, Johnson SR. Epidemiology and Treatment of Peripheral Neuropathy in Systemic Sclerosis. *J Rheumatol* 2021;48:1839–1849
55. Younker D, Harrison B. Scleroderma and pregnancy: Anesthetic considerations. *Br J Anaesth.* 1985;57:1136–1139
56. Woodcock T, Barker P, Daniel S, Fletcher S, Wass JAH, Tomlinson JW et al. Guidelines for the management of glucocorticoids during the peri-operative period for patients with adrenal insufficiency: Guidelines from the Association of Anaesthetists, the Royal College of Physicians and the Society for Endocrinology UK. *Anaesthesia* 2020;75:654–663
57. Montanelli G, Beretta L, Santaniello A, Scorza R. Effect of dihydropyridine calcium channel blockers and glucocorticoids on the prevention and development of scleroderma renal crisis in an Italian case series. *Clin Exp Rheumatol* 2013;31 (2 Suppl 76):135–139
58. Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J, Becker M, Kulak A, Allanore Y et al. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2017;76: 1327–1339
59. Bertrand M, Godet G, Meersschaert K, Brun L, Salcedo E, Coriat P. Should the angiotensin II antagonists be discontinued before surgery? *Anesth Analg.* 2001;92: 26–30
60. Tung A, Sweitzer B, Cutter T. Cardiac arrest after labetalol and metoclopramide administration in a patient with scleroderma. *Anesth Analg* 2002;95:1667–1668

61. Pène F, Hissem T, Bérezné A, Allanore Y, Geri G, Charpentier J et al. Outcome of Patients with Systemic Sclerosis in the Intensive Care Unit. *J Rheumatol* 2015;42:1406–1412
62. Ghosh SM, Madjdpour C, KJ Chin. Ultrasound-guided lumbar central neuraxial block. *BJA Educ* 2017;16:213–220
63. Shalu PS, Ghodki PS. A rare case of systemic sclerosis and its anaesthetic implications. *J. Anaesth. Crit. Care Case Rep* 2015;1:12–15
64. Klein AA, Meek T, Allcock E, Cook TM, Mincher N, Morris C et al. Recommendations for standards of monitoring during anaesthesia and recovery 2021: Guideline from the Association of Anaesthetists. *Anaesthesia* 2021;76:1212–1223
65. Smoak LR. Anesthesia considerations for the patient with progressive systemic sclerosis (scleroderma). *AANA J* 1982;50:548–554
66. Hachulla E, Agard C, Allanore Y, Avouac J, Bader-Meunier B, Belot A et al. French recommendations for the management of systemic sclerosis. *Orphanet J Rare Dis* 2021;16:322
67. Steen VD. Scleroderma renal crisis. *Rheum Dis Clin North Am* 2003;29:315–333
68. Denton CP, Lapadula G, Mouthon L, Müller-Ladner U. Renal complications and scleroderma renal crisis. *Rheumatology (Oxford)* 2009;48 (Suppl 3):iii32–iii35
69. Clark KEN, Etomi O, Ong VH. Systemic sclerosis in pregnancy. *Obstet Med* 2020;13:105–111
70. Steen VD, Conte C, Day N, Ramsey-Goldman R, Medsger TA Jr. Pregnancy in women with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1989;32:151–157
71. Miniati I, Guiducci S, Mecacci F, Mello G, Matucci-Cerinic M. Pregnancy in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2008;47;Suppl 3:iii16–iii18
72. Bédard E, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? *Eur Heart J* 2009;30:256–265
73. Rex S, Devroe S. Anesthesia for pregnant women with pulmonary hypertension. *Curr Opin Anaesthesiol* 2016;29:273–281
74. Boggess KA, Easterling TR, Raghu G. Management and outcome of pregnant women with interstitial and restrictive lung disease. *Am J Obstet Gynecol* 1995;173:1007–1014
75. Steen, V.D. and Medsger, T.A., Jr. Fertility and pregnancy outcome in women with systemic sclerosis. *Arthritis & Rheumatism* 1999;42:763–768
76. Steen VD. Pregnancy in scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am* 2007;33:345–358
77. Burt CC, Durbridge J. Management of cardiac disease in pregnancy, *Continuing Education in Anaesthesia Critical Care & Pain* 2009;9:44–47
78. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cifková R, De Bonis M et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2018;39:3165–3241.

Letzte Änderung:

März 2022

Diese Handlungsempfehlung wurde erstellt von:

Rose McRobert, Department of Anaesthesia, University Hospital Ayr, Ayr, United Kingdom
rose.mcrobert@aapct.scot.nhs.uk

Andrew Robert McCallum, Department of Anaesthesia, University Hospital Ayr, Ayr, United Kingdom

Zoey Sarah Dempsey, Department of Anaesthesia, Edinburgh Royal infirmary, Edinburgh, United Kingdom

Simone Rowell, Department of Anaesthesia, Rockingham General Hospital, Cooloongup, Australia

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:

Sukanya Mitra, Department of Anaesthesia & Intensive Care, Government Medical College & Hospital, Chandigarh, India
drsmitra12@yahoo.com

Eric Hachulla, Department of internal medicine, CHRU de Lille - Hôpital Claude Huriez, Lille, France
eric.hachulla@chru-lille.fr

Editorial review update 2022

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.
