

## Ein Kind mit Trisomie 18 und Stridor – erwartet schwieriger Atemweg mit unerwartetem Befund

## A child with trisomy 18 and stridor – expected difficult airway with unexpected findings

T.S. Zajonz<sup>1</sup> · E. Rosenbaum<sup>1</sup> · C. Langer<sup>2</sup> · R. Hultsch<sup>1</sup> · M. Sander<sup>1</sup> · V. Mann<sup>3</sup>

► **Zitierweise:** Zajonz TS, Rosenbaum E, Langer C, Hultsch R, Sander M, Mann V: Ein Kind mit Trisomie 18 und Stridor – erwartet schwieriger Atemweg mit unerwartetem Befund. *Anästh Intensivmed* 2021;62:574–580. DOI: 10.19224/ai2021.574

### Zusammenfassung

**Hintergrund:** Trisomie 18-Patienten im Alter von mehr als einem Jahr stellen im klinischen Alltag eine Rarität dar. Dies ist durch die hohe Mortalität innerhalb der ersten 12 Lebensmonate bedingt. Kasuistiken und Empfehlungen sind selten, was die adäquate Therapie dieser multimorbiden Risikopatienten erschwert.

**Falldarstellung:** Wir präsentieren einen Fallbericht und das anästhesiologische Management einer siebenjährigen Patientin mit Trisomie 18, die sich einer HNO-ärztlichen Diagnostik bei inspiratorischem Stridor unterzog. Als Ursache des inspiratorischen Stridors wurde in der Endoskopie der oberen Atemwege eine Stenose der posterioren Glottis erkannt. Eine Assoziation dieser Malformation mit einer Trisomie 18 ist bislang unbekannt.

**Schlussfolgerung:** Die anästhesiologische Betreuung syndromaler Patienten erfordert adäquate Voraussetzungen in der dafür vorgesehenen Behandlungsinstitution. Die präoperative Evaluation ist aufwendig und sollte interdisziplinär erfolgen, um perioperative Risiken der Patienten zu minimieren. In diesem Kontext empfehlen die Autoren, bei der Planung des Atemwegsmanagements von Patienten mit Trisomie 18 auch das Risiko des Auftretens unerwarteter Befunde, wie z. B. hier einer Glottisstenoze, in Betracht zu ziehen.

### Summary

**Background:** Patients with trisomy 18 who are older than one-year of age re-

present a rarity in clinical routine. This is due to the high mortality in the first year of age. Case reports and recommendations are rare, complicating the therapy and management of this high-risk patient group.

**Case presentation:** We present a case report concerning the anaesthesiological management of a seven-year-old girl with trisomy 18, presenting with inspiratory stridor for otorhinolaryngological diagnostics. Upper airway endoscopy revealed a stenosis of the posterior glottis. So far an association of this malformation with trisomy 18 is unknown.

**Conclusion:** Anaesthesia for patients with rare underlying diseases or syndromes requires adequate conditions in the designated institution. The preoperative evaluation is demanding and should include an interdisciplinary cooperation to minimise perioperative risks. In this context the authors recommend to consider possible unexpected findings, like a glottis stenosis in this case, while planning airway management in trisomy 18 patients.

### Einleitung

Die Trisomie 18 (Edwards-Syndrom) wurde erstmalig 1960 [1] beschrieben und stellt eine chromosomale Störung dar, die mit einem additiven Chromosom 18 vergesellschaftet ist. Diese kann sich als volle Trisomie, Mosaik-Trisomie oder partielle Trisomie 18q manifestieren. Die Prävalenz der Trisomie 18 liegt bei

- 1 Klinik für Anästhesiologie, operative Intensivmedizin und Schmerztherapie Justus-Liebig-Universität Gießen, Universitätsklinikum Gießen und Marburg – Standort Gießen (Direktor: Prof. Dr. M. Sander)
- 2 Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde am Standort Gießen, Justus-Liebig-Universität Gießen, Universitätsklinikum Gießen und Marburg – Standort Gießen (Direktor: Prof. C. Arens)
- 3 Chefarzt der Klinik für Anästhesie, Intensivmedizin und Schmerztherapie, Agaplesion Evangelisches Krankenhaus Mittelhessen

### Zustimmung zur Publikation

Der Autor erhielt eine schriftliche Zustimmung der Erziehungsberechtigten zur Veröffentlichung dieses Sachverhalts nach Depersonalisierung der individuellen Daten.

### Verfügbarkeit der Daten und des Materials

Die Daten wurden aus der klinischen Routine entnommen.

### Funding

Ausschließliche Nutzung klinischer Ressourcen.

### Danksagung

Die Autoren bedanken sich bei Prof. Dr. med. T. Menges und Prof. Dr. med. M. F. Müller für die stete Unterstützung und Beratung in medizinischen und wissenschaftlichen Belangen.

### Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass keine Interessenkonflikte bestehen.

### Schlüsselwörter

Trisomie 18 – Anästhesie – Otorhinolaryngologische Chirurgie – Atemweg – Syndrom

### Keywords

Trisomy 18 – Anaesthesiology – Otorhinolaryngological Surgery – Airway – Syndrome

1:6.000 bis 1:8.000 Lebendgeburten, sie betrifft vorrangig das weibliche Geschlecht und gilt nach dem Down-Syndrom als die zweithäufigste Trisomie [2]. Das Edwards-Syndrom ist charakterisiert durch geringes Geburtsgewicht, variable kraniofaziale Dysmorphien, otologische Malformationen und Dysmorphien der Hände und Füße. Mentale Retardierungen und Nierendefekte sind häufig. Strukturelle Herzdefekte – v. a. atriale oder ventrikuläre Septumdefekte, ein persistierender Ductus arteriosus botalli und Defekte der Herzklappen – können bei mehr als 90 % der Patienten mit Trisomie 18 nachgewiesen werden [3]. Nur die Hälfte der Neugeborenen überlebt die erste Lebenswoche und über 90 % versterben im ersten Lebensjahr [3,4].

Wir präsentieren das anästhesiologische Management während der HNO-ärztlichen Diagnostik einer sieben Jahre alten Patientin mit Trisomie 18, die eine unerwartete Atemwegsmalformation als Ursache ihres ausgeprägten inspiratorischen Stridors aufdeckte. Das Einverständnis der Eltern zur Veröffentlichung der Kasuistik wurde eingeholt.

### Fallbericht

Ein sieben Jahre altes Mädchen (105 cm und 14 kg) mit der postnatal gestellten Diagnose einer freien Trisomie 18 stellte sich aufgrund einer Hypakusis und eines ausgeprägten inspiratorischen Stridors zur otorhinolaryngologischen Diagnostik und Therapie vor. Es sollten eine Ohrmikroskopie, Paukendrainage, Endoskopie der oberen Atemwege und Prüfung der Hörfähigkeit mittels evozierter Reaktionsaudiometrie erfolgen.

Anamnestisch wurde von einer unauffälligen Schwangerschaft berichtet. Die Geburt erfolgte in der 42. Schwangerschaftswoche mit einem Geburtsgewicht von 1.990 g (<P3). Bei der Patientin bestand eine Cerebralparese mit muskulärer Hypotension. Die postnatale kardiologische Diagnostik wies ein persistierendes Foramen ovale, einen subaortalen Ventrikelseptumdefekt, einen persistierenden Ductus arteriosus Botalli sowie erstgradige Insuffizienzen der Pul-

monal-, Mitrals- und Trikuspidalklappe nach. Zudem waren ein vesicoureteraler Reflux Grad IV mit rechtsseitigem Megaureter, eine Hufeisenniere, bilaterale Coxae valgae sowie eine psychomotorische und kognitive Retardierung bekannt. Es bestanden keine Vornarkosen oder Hinweise auf Allergien.

Im Rahmen der präoperativen anästhesiologischen Visite präsentierte sich ein den Untersucher fokussierendes, nonverbal reagibles Kind, welches mit Mimik, Klatschen, Lachen oder Abwehrbewegungen interagieren konnte. Eine Artikulation wurde nicht beobachtet. Freies Sitzen und passives Stehen (kurzzeitig) mit Unterschenkelorthesen waren möglich. Eigenständig war die Patientin im häuslichen Umfeld mittels Rollbrett oder passiv im Rollstuhl mobil. Die Nahrungsaufnahme erfolgte in geringen Mengen assistiert oder passiv über eine perkutane endoskopische Gastrostomie-Sonde. Das Kind besuchte täglich den Kindergarten.

Klinisch bestand ein Minderwuchs. Im Rahmen der Evaluation des Atemwegs fielen ein deutlicher inspiratorischer Stridor, eine Micrognathie, ein kurzer Hals, eine reduzierte Mundöffnung bei prominenten oberen Schneidezähnen sowie ein Grad IV beim Mallampati-

Score auf (Abb. 1). Die pulsoxymetrische Sättigung betrug 95 % unter Raumluft.

An apparativer präoperativer Diagnostik erfolgten eine pädiatrisch-kardiologische Abklärung und ein CT der Halswirbelsäule (HWS). Kardial bestanden die postnatal nachgewiesenen Septumdefekte mit Links-Rechts-Shunt bei erhaltener Funktion des hypertrophierten rechten Ventrikels. Die präoperative Bildgebung der HWS wies eine atlantoaxiale Subluxation, basierend auf einer komplexen Malformation der Halswirbelsäule mit subtotalem Bogenschluss und einem aplastischen linken Processus transversus im Bereich von C2 nach. Bildmorphologisch bestand kein Hinweis auf eine Kompression der Atemwege.

Die Eltern der Patientin äußerten präoperativ, nach Schilderung des erhöhten Risikoprofils, dass keine Therapielimitationen bei einem Eintreten von Komplikationen bestünden und intensivmedizinische Therapiemaßnahmen in enger Absprache mit ihnen und den behandelnden Fachabteilungen erfolgen sollten.

Am Interventionstag wurde das Kind mit liegendem venösem Zugang (22 G) von zwei Anästhesiologen und einer Pflegekraft mit Erfahrung im Bereich der Kinderanästhesie an der OP-Schleuse

Abbildung 1



Fazies der Patientin. A: Frontalansicht; B: Lateralansicht.

empfangen. Die Materialien für einen erwartet schwierigen kindlichen Atemweg (pädiatrischer Atemwegswagen) waren vorbereitet, der geplante Ablauf des Airwaymanagements im Team abgesprochen, für den Fall einer „cannot intubate, cannot ventilate“-Situation stand eine erfahrene Kollegin der Otorhinolaryngologie für eine chirurgische Tracheotomie bereit.

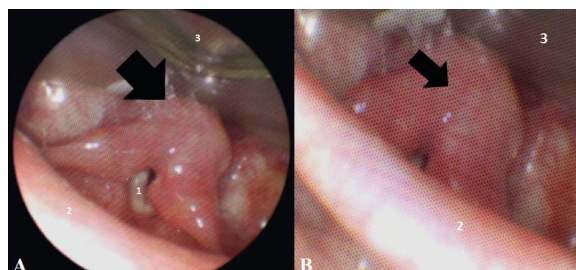
Nach der Anlage des Standardmonitorings wurden der Patientin zur Erleichterung der Präoxygenierung 0,5 mg Midazolam injiziert. Die Anästhesie wurde mit Sevofluran unter Aufrechterhaltung der Spontanatmung eingeleitet und zusätzlich insgesamt 25 µg Fentanyl fraktioniert appliziert. So konnte eine Analgosedierung unter Spontanatmung mit ausreichender Toleranz für die geplante Endoskopie der oberen Atemwege erreicht werden. Die Kollegen der HNO führten diese über einen an die Beatmungsmaske angeschlossenen Mainzer Adapter durch (spontane Atmung mit CPAP von 5 cm H<sub>2</sub>O; Abb. 2). Die fiberoptische Laryngoskopie deckte eine ausgeprägte interarytenoide Ver-

Abbildung 2



Atemwegs-Endoskopie unter Spontanatmung und Nutzung einer Atemmaske mit Mainzer Adapter (Pfeil).

Abbildung 3



Endoskopie des laryngealen Eingangs. **A:** Der Pfeil markiert die betonte interarytenoide Adhäsion und mukosale Hyperplasie; **B:** Vergrößerung; **1:** Stimmband, **2:** Epiglottis und **3:** Larynxmaske.

wachung mit begleitender massiver Hyperplasie der arytenoiden Mucosa auf, resultierend in einer posterioren Stenose der Glottis (Abb. 3). Nach erfolgreicher und komplikationsloser Endoskopie der oberen Atemwege konnte problemlos eine flexible Einweglarynxmaske Größe 2,5 (Ambu® AuraFlex™; Ambu A/S, Kopenhagen, Dänemark) platziert werden. Die Narkose wurde mit Sevofluran aufrechterhalten (endtidale Konzentration: 1,0 %–1,6 %; F<sub>i</sub>O<sub>2</sub> %: 30 %) und die Patientin in der Folge druckkontrolliert beatmet (P<sub>max</sub>: 15 cm H<sub>2</sub>O; P<sub>plateau</sub>: 10 cm H<sub>2</sub>O über PEEP; PEEP: 5 cm H<sub>2</sub>O; Atemfrequenz: 16/min). Die Patientin war während der weiteren Intervention durchgehend respiratorisch und hämodynamisch stabil.

Nach komplikationsloser Narkoseausleitung wurde die Patientin im pädiatrischen Aufwachraum überwacht. Hinsichtlich der Verlegungskriterien aus dem Aufwachraum galten die üblichen Vorgaben wie Wachheit, geringe bis keine Schmerzen, keine Unruhe- oder Erregungszustände, kardiorespiratorische Stabilität sowie keine aktive Emesis. Bei der speziellen Risikokonstellation wurde jedoch eine verlängerte Überwachungszeit von 3 Stunden bei blandem Verlauf beschlossen und bei der postoperativen Überwachung besonderes Augenmerk auf die Oxygenierung (SpO<sub>2</sub> %) gelegt, da eine akute Entsättigung beim vorliegenden Herzfehler wie zuvor beschrieben nicht nur auf ein respiratorisches Problem, sondern auch auf eine akute rechtsventrikuläre Dekompensation hingewiesen haben könnte.

## Diskussion

Für die Aufarbeitung des Falls führten wir eine systematische Literaturanalyse basierend auf den Prinzipien von Bramer et al. [5] durch. Es wurden Embase, Medline, Web of Science und Google Scholar in Bezug auf relevante Artikel, Fallberichte, Fallberichtsserien oder Abstracts unter Anwendung eines Abfragealgorithmus analysiert, welcher folgende Suchbegriffe beinhaltete: „trisomy 18“, „Edwards syndrome“, „pediatric“, „infant“, „children“, „anesthesiological management“, „airway management“, „guidelines“ und „recommendations“.

Dabei konnten wir zehn Artikel identifizieren, welche unterschiedliche Ansätze zum Management bei Trisomie 18-Patienten diskutierten [4,6–14].

Grundsätzlich sollen pädiatrische Hochrisikopatienten an einem spezialisierten Zentrum, d. h. an einem Ort mit einer hohen kinderanästhesiologischen und pädiatrischen Expertise und entsprechenden Ressourcen, behandelt werden. Bei Patienten mit seltenen Erkrankungen bzw. Syndromen empfiehlt sich bereits vor der Prämedikationsvisite ein entsprechendes Studium der vorhandenen Literatur. Hier haben sich die o. g. Literaturdatenbanken, die Empfehlungen des OrphanAnesthesia-Projekts der DGA (www.orphananesthesia.eu) sowie einschlägige Fachbücher (z. B. [15]) bewährt. Im Rahmen der Prämedikationsvisite sollte eine detaillierte präoperative Evaluation bestehender Diagnosen unter Zuhilfenahme der (meist gut informierten) Eltern erfolgen. Auf Basis dieser Anamnese, einer eingehenden klini-



schen Untersuchung und weiterführen der Informationen zur Grunderkrankung soll die notwendige Komplettierung der präoperativen Diagnostik (hier kinder-kardiologisches Konsil und CT der HWS) zur bestmöglichen perioperativen Risikominimierung erfolgen [14,16,17], um eine entsprechend auf die speziellen Bedürfnisse des Patienten ausgerichtete Anästhesie planen zu können.

Das in diesem Fallbericht geschilderte Atemwegsmanagement basierte auf aktuellen Empfehlungen und Leitlinien für den erwartet schwierigen Atemweg pädiatrischer Patienten [13,16,18–21].

Die Strategie der Atemwegssicherung, Anwendung und Handhabung unterschiedlicher Instrumente, sowie die Vor- und Nachteile unterschiedlicher Medikationen wurden in einem präoperativen Diskurs besprochen und festgelegt. Als typische Strategien des Atemwegsmanagements beim erwartet schwierigen Atemweg in der Kinderanästhesie und zur Gewährleistung einer aussagekräftigen Stridordiagnostik wurde eine Anästhesieeinleitung unter Erhalt der Spontanatmung durchgeführt [20]. Wir entschlossen uns für eine inhalative Einleitung mit Sevofluran, da es eine hohe Sicherheit hinsichtlich Atemwegskomplikationen bei geringer Kardio-depression bietet und sich bei Kindern mit Muskelhypotonien zur Narkoseinduktion bewährt hat [22,23]. Allerdings ist bei Trisomie 18, wahrscheinlich aufgrund eines gesteigerten intrakardialen Shuntvolumens durch die assoziierten angeborenen Herzfehler, von einer pro-

longierten inhalativen Induktionsphase auszugehen [10]. Zudem muss weiter davon ausgegangen werden, dass eine alleinige, auch hochdosierte, Anwendung von Sevofluran die laryngealen Reflexe nicht sicher ausreichend dämpft und gerade bei Manipulationen, wie hier beschrieben durch die Endoskopie, ein Laryngospasmus droht [24]. Deswegen supplementierten wir in unserem Fall mit niedrig dosierten Benzodiazepinen und Opioiden – Präparate, die dem Anwender die Option einer Antagonisierbarkeit bieten.

Für die Analgosedierung zur Endoskopie unter Spontanatmung bieten sich aufgrund des geringen Einflusses auf die Atemwegsgeometrie und den Atemantrieb – als intravenöse Alternativen zu Sevofluran – Ketamin und Dexmedetomidin an [25–27]. Es hat sich bewährt, diese beiden Präparate synergistisch zu kombinieren [28,29], um eine effektive (Analgo-)Sedierung zu gewährleisten und typische Nebenwirkungen der beiden Präparate zu neutralisieren (Hypersalivation bzw. Bradycardie und Hypotension). Bei Dexmedetomidin ist nicht von intrinsischen myokardialen Effekten auszugehen [30], wohingegen Ketamin einen direkten dosisabhängigen negativ inotropen Effekt auf das Myokard hat, welcher beim (aufgrund einer myokardialen Funktionsstörung) schwer herzinsuffizienten Patienten wegen der reduzierten Antwort auf die indirekt sympathikomimetische Wirkung des Ketamins (rezeptor downloading) nur unzureichend kompensiert werden kann [31].

Für den hier präsentierten Fall wurde diese Kombination nicht gewählt, da nach der Atemwegssicherung eine Supplementierung zur Narkosevertiefung notwendig geworden wäre und im Vergleich zu Sevofluran postinterventionell eine protrahiertere Aufwachphase zu erwarten gewesen wäre.

Nach der endoskopischen Untersuchung der supraglottischen Atemwege wählten wir zur Atemwegssicherung eine Larynxmaske. Analog zur Atemwegssicherung in ähnlichen Situationen bei syndromalen Erkrankungen mit bekanntem, erwartetem oder unerwartetem schwierigen Atemweg [32] wurde die erfolgreiche Anwendung von Larynxmasken in der Literatur auch bei Trisomie 18-Patienten unterschiedlicher Altersklassen beschrieben [7,13]. Diese können auch als Zugangsweg für eine tracheale Intubation dienen. Fiberoptische Intubationen und/oder Inspektionen von Teilen des Larynx und der tieferen Atemwege sind über den Atemwegskanal der Larynxmaske möglich (Anhang – Video). Die supralaryngeale Position der Larynxmaske erlaubte in diesem Fall eine Platzierung ohne Traumatisierung der arytenoiden Synechie und Hyperplasie der Mukosa, wie es bei einer Intubation erwartbar gewesen wäre. Wesentlich hierbei ist jedoch, dass eine platzierte Larynxmaske eine endoskopische Evaluation des periglottischen Raums (Vallecula epiglottica, Epiglottis, postcricoidale Region etc.) beeinträchtigt und daher, z. B. zum Ausschluß einer Larynxspalte, zuvor die Diagnostik über eine Endoskopiemaske nach Frei oder wie in diesem Fall über

einen mit einer Beatmungsmaske konnektierten Mainzer Adapter erfolgen sollte.

Die Schwierigkeit des Atemwegsmanagements bei Trisomie 18-Patienten wird durch das kardiale Risiko aufgrund angeborener Herzfehler deutlich erhöht [33]. Detaillierte Kenntnisse des zugrundeliegenden Herzdefekts sind essenziell, um im Kontext der Atemwegssicherung Veränderungen der Hämodynamik antizipieren und gegebenenfalls medikamentös therapieren zu können. So kann eine durch prolongiertes Atemwegsmanagement ausgelöste Hypoventilation aufgrund der hierdurch entstehenden Hyperkapnie und ggfs. Hypoxämie oder eine durch die Beatmung oder Pressen des Patienten verursachte intrathorakale Druckerhöhung die rechtsventrikuläre Nachlast signifikant steigern und somit eine rechtskardiale Dysfunktion zur Folge haben. Zudem kann es ggfs. beim Auftreten oder Aggravieren eines intrakardialen Rechts-Links-Shunts zu einer weiteren Entsättigung kommen. Aber auch operative Manipulationen und deren Auswirkungen auf das kardiorespiratorische System müssen durch die behandelnden Anästhesiologen frühzeitig erkannt und entsprechend behandelt werden.

Unerwartet wurde bei der flexiblen Endoskopie eine ausgeprägte Stenose der posterioren Glottis durch interarytenoide Adhäsionen mit begleitender massiver Hyperplasie der arytenoiden Mucosa als Ursache des inspiratorischen Stridor gefunden. Nach dem Wissen der Autoren ist dieser Befund bisher nicht bei Patienten mit Trisomie 18 beschrieben worden. Diese laryngeale Malformation stellt einen signifikanten additiven Risikofaktor bei der Atemwegssicherung dar. Dieser Fall einer siebenjährigen Patientin mit Trisomie 18 und Stridor zeigt, dass auch unerwartete Befunde, wie hier eine posteriore Glottisstenose, vorliegen können und antizipiert werden müssen. Er zeigt auch, dass solche Kinder nur an Orten mit einer entsprechenden kinderanästhesiologischen und pädiatrischen Expertise behandelt werden sollen.

## Anhang

Video 1: Endoskopie der oberen Atemwege über eine Larynxmaske.



Abrufbar unter:

<https://www.orphananesthesia.eu/de/docman-de/video/1561-trisomie-18-zajonz/file.html>

## Literatur

1. Edwards JH, Harnden DG, Cameron AH, Crosse VM, Wolf OH: A New Trisomic Syndrome. *The Lancet* 1960;275: 787–790
2. Rasmussen SA, Wong L-YC, Yang Q, May KM, Friedman JM: Population-based analyses of mortality in trisomy 13 and trisomy 18. *Pediatrics* 2003;111:777–784
3. Meyer RE, Liu G, Gilboa SM, Ethen MK, Aylsworth AS, Powell CM, et al: Survival of children with trisomy 13 and trisomy 18: A multi-state population-based study. *Am J Med Genet* 2016;170A:825–837. Epub 10. Dezember 2015
4. Cereda A, Carey JC: The trisomy 18 syndrome. *Orphanet J. Rare Dis.* 2012;7:81
5. Bramer WM, Rethlefsen ML, Kleijnen J, Franco OH: Optimal database combinations for literature searches in systematic reviews: a prospective exploratory study. *Systematic reviews* 2017;6:245
6. Oguzhan A: Trisomy 18. *Anaesth Intensivmed* 2019;60:75–82
7. Bali Ç, Özmete Ö, Ergenoğlu P, Akın Ş, Arıboğan A: Anaesthesia Management for Edward's Syndrome (Trisomy 18). *Türk J Anaesthesiol Reanim* 2016;44:157–158
8. Lucas DJ, Rubinstein J, Gosain A, Tiao G, Head T, Pratap JN, et al: Surgical and anesthetic management for hepatectomy in two pediatric patients with trisomy 18, pulmonary hypertension, and hepatoblastoma. *Pediatr Blood Cancer* 2019;66:e27678. Epub 25. Februar 2019
9. Arun O, Oc B, Oc M, Duman A: Anesthetic management of a newborn with trisomy 18 undergoing closure of patent ductus arteriosus and pulmonary artery banding. *Cardiovasc J Afr* 2014;25:e10–2. Epub 23. August 2014
10. Courrèges P, Nieuviarts R, Lecoutre D: Anaesthetic management for Edward's syndrome. *Paediatric anaesthesia* 2003;13:267–269
11. Hoon SK, Kang S-W, Kwak S-H, Kim J: Hypoxia due to positive pressure ventilation in Edwards' syndrome: A case report. *J Int Med Res* 2018;46:895–900. Epub 10. November 2017
12. Mifsud S, Bezzina M, Paris S: Anesthetic management of a patient with Edwards syndrome. *Clinic Case Rep* 2016;4:740–742. Epub 23. Juni 2016
13. Bailey C, Chung R: Use of the laryngeal mask airway in a patient with Edward's syndrome. *Anaesthesia* 1992;47:713
14. Birmingham EE, Stucke AG, Diaz CD: Anesthesia for children with complete trisomy 18 (Edwards syndrome): A cohort review of 84 anesthesia encounters in nine patients. *Paediatr Anaesth* 2021;31:419–428. Epub 28. Februar 2021
15. Baum VC, O'Flaherty JE: Anesthesia for Genetic, Metabolic, and Dysmorphic Syndromes of Childhood. 3rd ed. Philadelphia: Wolters Kluwer Health; 2015
16. Belanger J, Kossick M: Methods of identifying and managing the difficult airway in the pediatric population. *AANA J* 2015;83:35–41
17. Crawley SM, Dalton AJ: Predicting the difficult airway. *BJA Education* 2015;15:253–258
18. Black A, Flynn P, Popat M, Smith H, Thomas M, Wilkinson K: Paediatric Difficult Airway Guidelines; 2020. <https://das.uk.com/guidelines/paediatric-difficult-airway-guidelines> (Zugriffsdatum 09.07.2021)
19. Krishna SG, Bryant JF, Tobias JD: Management of the Difficult Airway in the Pediatric Patient. *J Pediatr Int Care* 2018;7:115–125
20. Brooks P, Ree R, Rosen D, Ansermino M: Canadian pediatric anesthesiologists prefer inhalational anesthesia to manage difficult airways. *Canad J Anaesth* 2005;52:285–290
21. Kinouchi K: Management of difficult pediatric airway. *Japan J Anesth* 2006;55:24–32
22. Pregardien C, Pirotte T, Veyckemans F: Pressure-support ventilation in a child with merosin-deficient congenital muscular dystrophy under sevoflurane



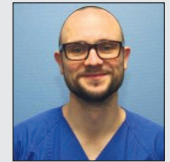
## Communications

## Case Reports

- anesthesia. *Acta Anaesth Belgica* 2016;67:139–141
23. Brandom BW, Veyckemans F: Neuromuscular diseases in children: a practical approach. *Paediatr Anaesth* 2013;23:765–769
  24. Erb TO, Ungern-Sternberg BS von, Moll J, Frei FJ: Impact of high concentrations of sevoflurane on laryngeal reflex responses. *Paediatr Anaesth* 2017;27:282–289. Epub 08. Februar 2017
  25. Eikermann M, Grosse-Sundrup M, Zaremba S, Henry ME, Bittner EA, Hoffmann U, et al: Ketamine activates breathing and abolishes the coupling between loss of consciousness and upper airway dilator muscle dysfunction. *Anesthesiology* 2012;116:35–46
  26. Ebert TJ, Hall JE, Barney JA, Uhrich TD, Colino MD: The effects of increasing plasma concentrations of dexmedetomidine in humans. *Anesthesiology* 2000;93:382–394
  27. Mahmoud M, Gunter J, Donnelly LF, Wang Y, Nick TG, Sadhasivam S: A comparison of dexmedetomidine with propofol for magnetic resonance imaging sleep studies in children. *Anesth Analg* 2009;109:745–753
  28. Tobias JD: Dexmedetomidine and ketamine: an effective alternative for procedural sedation? *Pediatr Crit Care Med* 2012;13:423–427
  29. Goyal R, Singh S, Shukla RN, Patra AK, Bhargava DV: Ketodex, a combination of dexmedetomidine and ketamine for upper gastrointestinal endoscopy in children: a preliminary report. *J Anesth* 2013;27:461–463. Epub 09. Dezember 2012
  30. Housmans PR: Effects of dexmedetomidine on contractility, relaxation, and intracellular calcium transients of isolated ventricular myocardium. *Anesthesiology* 1990;73:919–922
  31. Sprung J, Schuetz SM, Stewart RW, Moravec CS: Effects of ketamine on the contractility of failing and non-failing human heart muscles in vitro. *Anesthesiology* 1998;88:1202–1210
  32. Goyal R: Small is the new big: An overview of newer supraglottic airways for children. *J Anaesth, Clinic Pharma* 2015;31:440–449
  33. Rawat RS: Congenital syndromes affecting heart and airway alike. *Ann Card Anaesth* 2017;20:393–394.

**Korrespondenz-  
adresse**

**Dr. med.  
Thomas Simon  
Zajonz**



Klinik für Anästhesiologie,  
operative Intensivmedizin und  
Schmerztherapie  
Justus-Liebig-Universität Gießen,  
Universitätsklinikum Gießen und  
Marburg – Standort Gießen,  
Deutschland

Tel.: 0641 985-44402

E-Mail: Thomas.S.Zajonz@anatomie.  
med.uni-giessen.de

ORCID-ID: 0000-0002-1693-8461