

Projekt OrphanAnesthesia: Neue Notfallkarte für die anästhesiologische Versorgung bei seltenen Erkrankungen wird Teil der Handlungsempfehlungen

Zusammenfassung

Seit Jahren bietet die Internetplattform „OrphanAnesthesia“ Handlungsempfehlungen für die anästhesiologische Versorgung von Patienten mit seltenen Erkrankungen. Um den behandelnden Anästhesisten und Anästhesistinnen zukünftig auch in zeitdringlichen Situationen eine systematische Übersicht mit den wichtigsten Notfallinformationen zu liefern, wird nun die „Notfallkarte“ Teil künftiger sowie nach und nach auch bereits bestehender Handlungsempfehlungen. Die Entwicklung erfolgte in Anlehnung an das international bekannte ABCDE-Schema zur priorisierten Untersuchung und Versorgung kritisch kranker oder verletzter Patienten. Das modifizierte Schema hält die Priorisierung von „A“ zu „E“ entsprechend der anästhesiologischen Arbeit bewusst ein, um notwendige Informationen zu einer seltenen Erkrankung für die Akutsituation bestmöglich abzubilden und die Sicherheit betroffener Patienten damit weiter zu erhöhen.

Summary

For a number of years, the internet platform “OrphanAnesthesia” has provided recommendations for the anaesthesiological management of patients suffering from rare diseases. Going forward, an “emergency card” aimed at providing a systematic overview of important information to support anaesthesiologists providing urgent care for such patients will form a part of all new recommendations, whilst also being added to existing

Klinische Anästhesie

Clinical Anaesthesia

OrphanAnesthesia Project: New emergency card to augment recommendations for anaesthesiological management in the presence of rare diseases

C. Gaik¹ · T. Münster²



www.ai-online.info

► **Zitierweise:** Gaik C, Münster T: Projekt OrphanAnesthesia: Neue Notfallkarte für die anästhesiologische Versorgung bei seltenen Erkrankungen wird Teil der Handlungsempfehlungen. Anästh Intensivmed 2022;63:496–499. DOI: 10.19224/ai2022.496

recommendations down the line. The emergency card was developed following the principles of the internationally familiar ABCDE approach to prioritising care for critically ill or injured patients. The modified approach intentionally maintains the prioritisation from “A” to “E” in relation to anaesthesiological workflows, making relevant information on urgent care in the presence of rare disease readily available, thereby increasing patient safety.

Das Projekt „OrphanAnesthesia“

Die Internetplattform „OrphanAnesthesia“ veröffentlicht anästhesiebezogene Informationen zu seltenen Erkrankungen. Das Projekt wurde 2011 mit dem Ziel ins Leben gerufen, die Patientensicherheit mit Handlungsempfehlungen für Narkosen bei Patienten mit seltenen Erkrankungen zu erhöhen. OrphanAnesthesia wurde durch den wissenschaftlichen Arbeitskreis Kinderanästhesie der Deutschen Gesellschaft für Anästhesie und Intensivmedizin e. V. (DGAI) in Zusammenarbeit mit Orphanet ins Leben gerufen. Internationale Anästhesisten und Krankheitsexperten erstellen und aktualisieren laufend neue Handlungsempfehlungen, die das anästhesiologische Management bei seltenen Erkrankungen sicherer machen sollen [2,3].

Die Planung, Durchführung und eventuelle Besonderheiten bei Narkosen von Patienten mit seltenen Erkrankungen und Syndromen werden strukturiert erläutert und mit aktuellen Daten und Fallberichten belegt.

¹ Klinik für Anästhesie und Intensivtherapie, Universitätsklinikum Marburg (Direktor: Prof. Dr. M. Wulf)

² Klinik für Änästhesie und operative Intensivmedizin, Krankenhaus Barmherzige Brüder Regensburg (Chefarzt: Prof. Dr. T. Münster)

Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass keine Interessenkonflikte bestehen.

Schlüsselwörter

Anästhesie bei seltenen Erkrankungen – Seltene Erkrankung – Anästhesiologische Notfallinformationen – Notfallkarte

Keywords

Anaesthetics and rare Diseases – Rare Disease – Emergency Information in Anaesthesia – Orphan Disease – Orphan Anaesthesia – Syndromic Patients – Emergency Card

Die Plattform bündelt das Wissen aus einer Vielzahl an wissenschaftlichen Publikationen und Erfahrungen ausgewiesener Experten. Die anästhesiebezogenen Informationen stellt „OrphanAnesthesia“ anschließend allen Ärzten, Patienten und Selbsthilfeorganisationen kostenlos, weltweit frei zugänglich und in verschiedenen Sprachen zur Verfügung [3].

Patientenkarte ähnlich dem Anästhesieausweis

Alle Handlungsempfehlungen durchlaufen dabei einen internationalen Peer-Review-Prozess, an dem ein Anästhesist sowie ein weiterer Krankheitsexperte beteiligt sind [3]. Für Patienten stellt „OrphanAnesthesia“ zudem eine dem Anästhesieausweis ähnliche Karte zur Verfügung, auf der die seltene Erkrankung genannt und auf die Plattform „OrphanAnesthesia“ verwiesen wird (Abb. 1) [4].

Anästhesisten können sich so in der Prämedikationsambulanz oder perioperativ wichtige Informationen anlesen. Der Patientenausweis bzw. die Patientenkarte soll die individuelle Patientensicherheit bei diesem besonderen Klientel weiter erhöhen und kann als „Nahtstelle“ zwischen Betroffenen und Anästhesieteam dienen.

Wenig Zeit, wenig Daten – ein häufiges Problem im Notfall

Grundsätzlich existiert in den meisten Fällen nur wenig gesichertes Wissen über eine seltene Erkrankung und noch

weniger über potenzielle Besonderheiten bei der Durchführung von Narkosen [3]. Viele Empfehlungen basieren daher auf Fallberichten, da entsprechende Leitlinien oder Algorithmen bei z. T. sehr geringen Fallzahlen der Erkrankungen fehlen. Vorschläge für einen strukturierteren Ansatz in der anästhesiologischen Vorbereitung bei seltenen Erkrankungen gibt es bereits [1,5]. Bei unerwarteten Komplikationen und in lebensbedrohlichen Notfallsituationen (innerklinisch und im Notarztdienst) fehlt für das Lesen dieser Arbeiten sowie das detaillierte Studium eventueller Handlungsempfehlungen oftmals jedoch die Zeit.

Darüber hinaus haben gerade Anästhesisten in kleineren Kliniken häufig nicht die Möglichkeit, während der Behandlung von Patienten mit seltenen Erkrankungen telefonisch Kollegen anderer Disziplinen (z. B. Neurologie oder Pädiatrie) um Rat zu fragen. Führt die seltene Erkrankung selbst zur OP- bzw. Interventionsindikation, kann im besten Fall der Chirurg präoperativ noch wertvolle Informationen liefern. Gerade die Kombination aus „wenig Zeit“ und „wenig vorhandenen Daten“ kann invers mit der potenziellen Gefährdung von Patienten mit seltenen Erkrankungen in der anästhesiologischen Versorgung korrelieren.

Um den behandelnden Anästhesisten und Anästhesistinnen auch in zeitdringlichen Situationen eine systematische Übersicht mit den wichtigsten Notfallinformationen zu liefern, wird nun eine „Notfallkarte“ Teil der bestehenden und

zukünftigen Handlungsempfehlungen. Ist eine seltene Erkrankung beim Patienten bekannt und existiert eine entsprechende Handlungsempfehlung auf „OrphanAnesthesia“, können Notfallinformationen zu den anästhesiologischen Schwerpunktthemen wie Atemweg, Kreislauf bzw. Hämodynamik, Transfusionsmanagement und Medikamenteninteraktionen künftig sofort eingesehen werden. Alle neuen und aktualisierten Handlungsempfehlungen werden die Notfallkarte demnächst enthalten und auch bereits veröffentlichte Handlungsempfehlungen sollen nach und nach um die entsprechenden Notfallkarten ergänzt werden.

Butler et al. haben für Anästhesie und Sedierung bei seltenen Erkrankungen eine Checkliste mit den Items „schwieriger Atemweg“, „respiratorische Pathologien“, „gastraler Reflux“, „kardiovaskuläre Störungen“, „neuromuskuläre Probleme“, „Leber-“ und „Nierenfunktionsstörungen“ erstellt [1]. Der (potenziell) schwierige Atemweg, pulmonale/respiratorische Pathologien und eine gastroösophageale Refluxproblematik werden über „A“ bzw. die Kategorie „Atemweg/Anästhesieverfahren“ abgebildet. Aufgrund der Relevanz im anästhesiologischen Setting stellen „Kreislauf und Hämodynamik“ eine eigene Kategorie dar. Gleches gilt für die Punkte „Gerinnung/Blutprodukte“. Analog zu Butler et al. erfasst die OrphanAnesthesia-Notfallkarte Nieren- und Leberfunktion über die Säulen „Medikamente“ (z. B. Medikamentendosierung/-interaktion und entsprechendes Monitoring), „Equipment“ (z. B. Dialyse) und „Gerinnung/Blutprodukte“ (z. B. Gerinnungsprobleme durch Lebersynthesestörung).

Wichtige Informationen im Notfall auf einen Blick

Die Strukturierung der Karte erfolgte in Anlehnung an das den meisten Anästhesisten, Notfall- und Intensivmedizinern international bekannte ABCDE-Schema zur priorisierten Untersuchung und Versorgung kritisch kranker oder verletzter Patienten. Die Modifizierung dieses

Abbildung 1



Auf der Patientenkarte kann der Name der jeweiligen seltenen Erkrankung eingetragen werden. Die Karte steht zum Download und Ausdruck auf www.orphananesthesia.eu zur Verfügung. Sie sollte dem Anästhesisten im bestmöglichen Fall vor der Anästhesie vorlegt werden. Für Notfälle sollte man diese Patientenkarte idealerweise stets bei sich tragen. Das Behandlerteam kann dank des Verweises auf die Plattform OrphanAnesthesia dann weitere Informationen zur anästhesiologischen Versorgung betroffener Patienten beziehen [4].

Schemas soll die aus anästhesiologischer Sicht notwendigen Informationen zu einer seltenen Erkrankung für die Akutsituation bestmöglich abbilden. Die Priorisierung von „A“ zu „E“ wird entsprechend der anästhesiologischen Arbeit bewusst eingehalten.

Die maximal komprimierte Darstellung der wichtigsten Basisinformationen sowie „Do's“ und „Dont's“ für eine seltene

Erkrankung sollen, auch in Situationen mit größtem Zeitdruck, zur Erhöhung der Patientensicherheit beitragen (Abb. 2).

Die Notfallkarte soll und wird nicht die vollständigen Handlungsempfehlungen ersetzen – schließlich enthält sie ihrer Intention entsprechend auch nur einen Bruchteil der darin enthaltenen Informationen. Dennoch soll sie den Ansprüchen, die eine seltene Erkrankung

an Anästhesisten in der Notfallsituation stellt, besser gerecht werden. Bei Bedarf, Zeit und primär vor elektiven Eingriffen können und sollen detaillierte Informationen zu den einzelnen Punkten weiterhin und wie gewohnt der zugehörigen Handlungsempfehlung entnommen werden. Die systematische, prägnante Darstellung anästhesiologischer Risikofaktoren, die mit seltenen Erkrankungen einhergehen können, soll die Komplikationswahrscheinlichkeit in der Versorgung dieser Patienten reduzieren (Abb. 3).

Die übersichtliche Darstellung anästhesiologischer Kernthemen soll die Aufmerksamkeit gezielt auf Risikofaktoren lenken, die mit seltenen Erkrankungen einhergehen können und damit die Komplikationswahrscheinlichkeit in der Versorgung dieser Patienten reduzieren. Auch im Falle intraoperativer Komplikationen oder für eine routinemäßige Re-Evaluation kann das Schema ggf. hilfreich sein. „OrphanAnesthesia“ lebt von der Mitarbeit engagierter Anästhesisten und Krankheitsexperten, um neue Handlungsempfehlungen auf den Weg zu bringen, das Projekt mit neuen Ideen weiterzuentwickeln und damit fortlaufend zur Sicherheit in der anästhesiologischen Betreuung von Patienten mit seltenen Erkrankungen beizutragen. Ungeachtet individualisierter Handlungsempfehlungen für seltene Erkrankungen und einer entsprechend strukturierten Vorgehensweise sollte gerade bei diesem besonderen Patientenklientel immer mit Besonderheiten und unerwarteten Ereignissen gerechnet werden [6].

Abbildung 2

A	AIRWAY / ANAESTHETIC TECHNIQUE	Typical airway difficulties / anomalies / malformations? (Dis)Advantage for general (GA) or regional anaesthesia (RA)?
B	BLOOD PRODUCTS / COAGULATION	Special preparation / storage of blood products necessary? Special haemostaseologic tests / consideration necessary? Coagulation disorders / pathologies?
C	CIRCULATION	Typical cardiopulmonary malformations, pathologies, arrhythmias...? Congenital heart disease / anomaly? Special risk for heart failure? Haemodynamic specifics / risks?
D	DRUGS	Any drugs, that should be avoided? Is any drug dosage necessary? Interactions with typical home medication? Special recommendations for premedication? Risk for MH?
E	EQUIPMENT	Special equipment (or care / assistance) needed for e.g., transport oder within PACU / IMC / ICU?

Die Notfallkarte bietet dem betreuenden Anästhesisten die wichtigsten Informationen zu anästhesiologischen Schwerpunktthemen zukünftig in komprimierter Form. Sie wurde in Anlehnung an das aus der Notfallmedizin bekannte ABCDE-Schema strukturiert und modifiziert, um der anästhesiologischen Notfallversorgung von Patienten mit seltenen Erkrankungen besser gerecht zu werden.

Abbildung 3

A	AIRWAY / ANAESTHETIC TECHNIQUE	no special airway malformations, but GA may be challenging (due to respiratory status) – availability of tracheal suction (pulmonary bleeding) – anaesthesia only in cases of stable disease if applicable – <u>be aware of severe / refractory hypoxaemic failure due to pulmonary haemorrhage with necessity of VV-ECMO – consider neuraxial / peripheral RA as a feasible alternative if applicable</u>
B	BLOOD PRODUCTS / COAGULATION	be prepared for recurring transfusions in case of persistent intrapulmonary bleeding (sufficient storage of blood products) – be aware of low platelets and fibrinogen in patients undergoing plasmapheresis
C	CIRCULATION	anticipate haemodynamic deviation due to pre-existing hypertension when undergoing anaesthesia – consider IBP (blood gas analysis) and (non-)invasive haemodynamic (to avoid fluid overload)
D	DRUGS	no risk for MH – be aware of secondary insufficiency of the adrenal glands (long-term corticosteroid-therapy) and infectious complications (immunosuppressive therapy) – consider drug dose adaption in case of renal impairment
E	EQUIPMENT	use ultrasound for vessel cannulation / peripheral RA (edema, swollen limbs) – perioperative availability of dialysis may be necessary

Exemplarisch dargestellt ist die Notfallkarte für das Goodpasture-Syndrom. Sie soll dem anästhesiologischen Team zukünftig die wichtigsten Empfehlungen für die Erkrankung komprimiert, priorisiert und auf einen Blick darlegen. Detailliertere Informationen können weiterhin wie gewohnt den Handlungsempfehlungen entnommen werden. Alle neuen und aktualisierten Empfehlungen sollen künftig die Notfallkarte enthalten – bereits verfügbare Handlungsempfehlungen werden nach und nach um die Notfallkarte ergänzt.

Literatur

1. Butler MG, Hayes BG, Hathaway MM, Begleiter ML: Specific genetic diseases at risk for sedation/anesthesia complications. Anesth Analg 2000;91(4):837–855. DOI: 10.1097/00000539-200010000-00014. PMID: 11004035; PMCID: PMC6778961
2. <https://www.dgai.de/projekte/orphananesthesia.html> (Zugriffsdatum: 01.07.2022)
3. <https://www.orphananesthesia.eu/de-das-projekt/orphananesthesia.html> (Zugriffsdatum: 01.07.2022)

4. <https://www.orphananesthesia.eu/de/patientenkarte.html> (Zugriffsdatum: 01.07.2022)
5. Prottengeier J, Weith T, Muenster T: Orphan diseases: impact for anesthesia practice. *Curr Opin Anaesthesiol* 2015;28(6):691–696. DOI: 10.1097/ACO.0000000000000248
6. Weith T, Münster T, Prottengeier J: OrphanAnesthesia-Getting the key points right for anaesthesia in patients with rare diseases. *Trends Anaesthet Crit Care* 2018;22:22–25.

Korrespondenz- adresse

**Dr. med.
Christine Gaik**



Klinik für Anästhesie und Intensivtherapie
Universitätsklinikum Marburg
Baldingerstraße
35033 Marburg, Deutschland
E-Mail: gaikc@med.uni-marburg.de
ORCID-ID: 0000-0003-1872-6558