

## **Anästhesie bei Patienten mit Epidermolysis bullosa (EB)**

Für die Ärzte und Pflegekräfte aus der ANÄSTHESIE und dem OP-Bereich

### **Epidermolysis bullosa**

Bei EB- Patienten ist die Haut extrem fragil, da die obersten Schichten der Haut aufgrund einer genetischen Anlage nicht gut miteinander verhaftet sind. Es gibt unterschiedliche Schweregrade und Sekundärkomplikationen. Eine iatrogene Blasenbildung muss vermieden werden (führt zu Wunden, Flüssigkeitsverlusten, Schmerzen, Infektionen u.a.). Daher bitte folgendes beachten:

- **Absolute Vermeidung von Pflastern, klebenden Elektroden etc.**
- **Vermeidung von Reibung und Scherkräften, sanfter Druck wird toleriert**

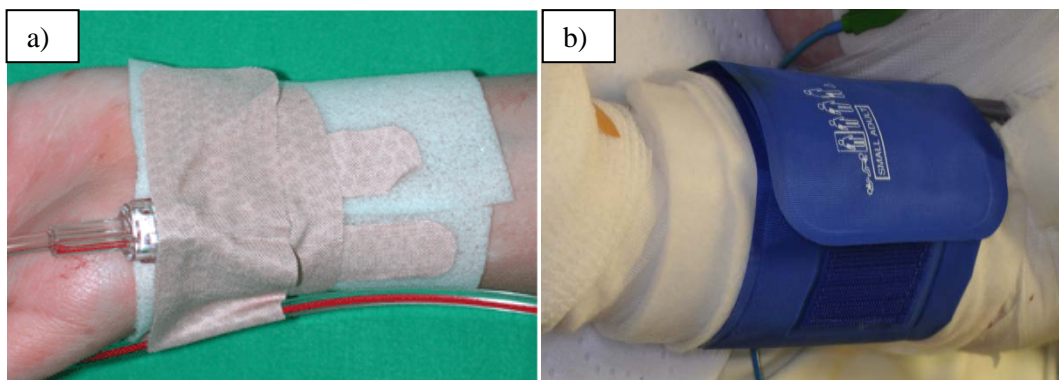
Bei allen Fragen zu Epidermolysis bullosa stehen die Mitarbeiter des **EB-Zentrums Freiburg** (Tel. 0761-270-66140; eb-zentrum@uniklinik-freiburg.de) gerne zur Verfügung

# Information zur Anästhesie bei Patienten mit Epidermolysis bullosa

## 1. OP- VORBEREITUNG

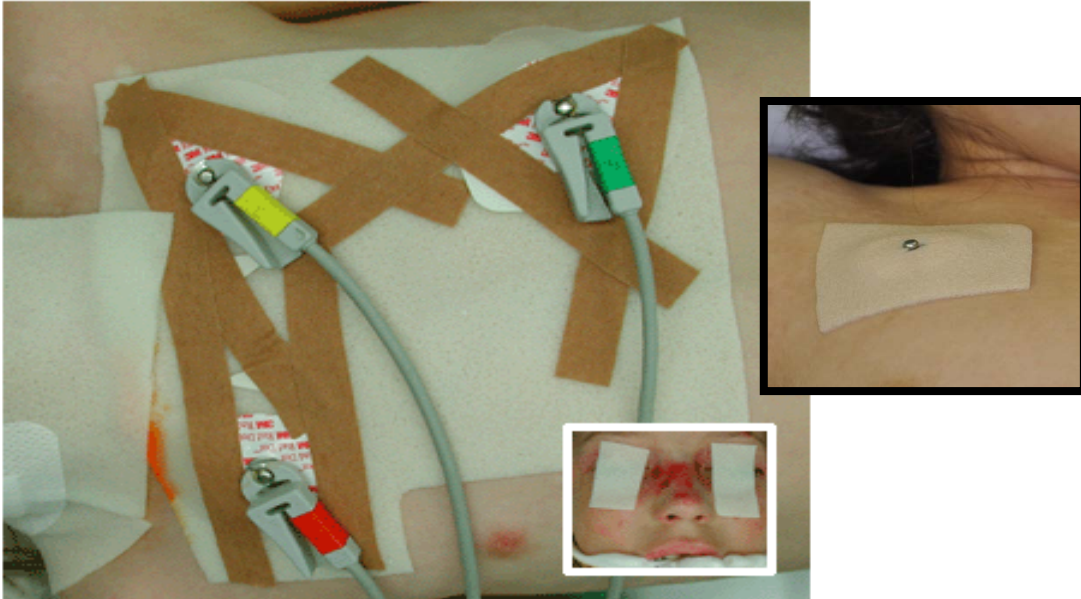
- **Spezialmaterialien** (Mepilex transfer®, Verbandswatte, Bepanthen-Salbe, Gleitgel) bereitlegen
- Weiche Unterlagen mit **großem Bettuch** zur Lagerung vorbereiten
- Bei Lagerung den ganzen Patienten **HEBEN, NIE** über die Unterlage **ZIEHEN!**
- Zur Lokalanästhesie der Haut für z.B. die Anlage einer Venenverweilkanüle kann EMLA Creme® verwendet und mit **PCV- Haushaltsfolie okklusiv abgedeckt** werden. KEINE Verwendung von selbstklebendem EMLA-Pflaster®!
- Periphere Zugänge sollten auf zirkulär um den Arm oder das Bein aufgebrachtem Mepilex transfer mit fest klebendem Pflaster fixiert werden (**siehe Abb. 1**). Solange die klebenden Materialien nicht direkt auf die Haut der EB Patienten kommen, ist die Verwendung unproblematisch. Danach Fixierung mit Mullbinde wenn nötig.
- Unter STAUSCHLAUCH oder **BLUTDRUCKMANSCHETTE** 2-3 Schichten **Verbandswatte** um den Arm wickeln um Friktion zu reduzieren (z.B. Artiflex natur®)

Abb.1: Fixierung einer Venenverweilkanüle (a) und Polsterung unter Blutdruckmanschette (b)



- Patienten gut polstern, Haut des Patienten sollte nicht an eigener Haut, Kabeln oder Schläuchen reiben
- Eventuelle **Mundstücke** (z.B. bei geplanter Gastroskopie) mit **Bepanthen einfetten**, falls gängige Mundstücke aufgrund der eingeschränkten Mundöffnung zu groß sind, kann eine abgeschnittene 5 er Spritze verwendet werden.
- **Lippen** gut mit Bepanthen fetten und im Bereich des aufliegenden Tubus mit Mepilex transfer schützen.
- **Augenbefeuchtung** mit z.B. Coliquifilm oder Bepanthen AS, **Mepilex transfer** zum Augenverschluss (siehe Abb.2, kleines Bild)
- **KEINE PFLASTER ODER MONITORING-SENSOREN auf die Haut kleben!**  
Stattdessen
  - zentralen Gelanteil der Monitoring-Sensoren ausschneiden und diesen mit einem Stück gelochtem Mepilex transfer fixieren bzw auf gelochtem Mepilex aufkleben (**siehe Abb. 2**)
  - Fingerclip Pulsoxymeter-Sensoren können an Fingern und Ohrläppchen sicher verwendet werden, zum Schutz sollte man vor Anlage eine Schicht einer nicht haftenden Gitterauflage (z.B. Urgotül®) um den zu verwendenden Finger wickeln

**Abb. 2: Fixierung der Monitoring- Sensoren auf/unter gelochtem Mepilex transfer**



## **2. ATEMWEGSMANAGEMENT**

- Grundsätzlich muss aufgrund der Mikrostomie und des schlechten Zahnstatus mit einer schwierigen Atemwegssituation gerechnet werden und z.B. ein Bronchoskop zur fiberoptischen Intubation bereitstehen
- Durch die Manipulationen bei der Intubation kann es zur Blasenbildung der Schleimhäute mit nachfolgender Atemwegsverlegung kommen.
- Alle **Arbeitsgeräte bei der Intubation** müssen mit reichlich **Gleitgel/ Silikonspray** behandelt sein.
- Bei fiberoptisch gesteuerter Intubation muss das Bronchoskop mit Gleitgel/ Silikonspray angefeuchtet werden.
- Der Endotrachealtubus sollte eine **halbe bis ganze Größe kleiner** gewählt, der Tubuscuff minimal geblockt werden.
- Die **Larynxmaske** kann ebenfalls verwendet werden, sollte aber eine Nummer kleiner gewählt und gut mit Gleitmittel bedeckt werden; Cuff nur minimal für die Formgebung blocken, ggf. ein Luftleck akzeptieren.
- VOR INTUBATION Wangen/ Nasenrücken/ Kinn mit Mepilex transfer (Mölnlycke Health Care) bekleben, damit bei der Verwendung des Beatmungsbeutels keine Wunden ausgelöst werden bzw. bei Anheben des Kinns durch den Anästhesisten keine Friktion (=Blasenauslöser) entsteht.

**Abb. 3: Gesichtsschutz mit Mepilex transfer**



- Der **Endotrachealtubus sollte mit einem Band fixiert werden.**
- Alle unter dem Band liegenden **Hautareale** (inkl Ohren) sollten mit Mepilex transfer auf der Haut **geschützt sein.**
- Bei der Extubation kann **oropharyngeales Absaugen** zu lebensdrohlicher Blasenbildung führen und ist daher **ohne Schleimhautkontakt** durchzuführen
- **Beim Entfernen des Mepilex transfer® Verbandes** nach Extubation sollte dieser abgerollt und nicht abgezogen werden, um Scherkräfte zu minimieren. Sollte dennoch ein Pflaster oder verklebende medizinische Materialien angewendet werden, so kann dies mit neuen, nicht brennenden Pflasterlösern z.B. Niltac®, entfernt werden.

### 3. ANÄSTHETIKA

- Soweit bekannt können sämtliche gängigen intravenösen und inhalativen Anästhetika, sowie depolarisierende und nicht-depolarisierende Muskelrelaxantien verwendet werden.
- Falls möglich, sollte bei einer Allgemeinanästhesie die Narkoseeinleitung im Operationssaal durchgeführt werden, um Manipulationen bei Umlagerungen zu minimieren
- Bei der inhalativen Narkoseeinleitung bei Patienten mit EB muss die Gesichtsmaske an den Hautkontaktstellen mit Gel oder Vaseline bedeckt bzw das Gesicht mit Mepilex transfer geschützt sein (s.o.). Der Unterkiefer sollte ebenfalls mit Mepilex transfer vor Scherkräften bei der Maskenfixation geschützt werden.
- Viele EB Patienten haben ein Untergewicht und leiden postoperativ an Übelkeit, daher sollte eine **antiemetische Therapie** erwogen werden

### 4. REGIONALANÄSTHESIE

- Periphere- und rückenmarksnahe Regionalanästhesien können bei Patienten mit EB sicher angewendet werden und sind ggf. einer Vollnarkose vorzuziehen.
- **KEINE Wisch-Desinfektion**, Desinfektionsmittel kann mit Tupfen aufgebracht werden
- Die Infiltration der Haut mit Lokalanästhetikum für die Punktion ist mit einem minimalen Volumen durchzuführen, um eine Blasenbildung zu vermeiden.

### 5. OP-PFLEGE

- **Es dürfen keine OP-Tücher direkt an die Haut des Patienten geklebt werden!** Stattdessen Befestigung der Tücher nach altmodischer Art mit Klemmen.
- **KEINE Wisch-Desinfektion**, Desinfektionsmittel kann mit Tupfen aufgebracht werden.

### 6. POSTOPERATIVES MANAGEMENT, SCHMERZTHERAPIE

- Eine postoperative Überwachung im Aufwachraum ist unerlässlich.
- So wenige Manipulationen wie möglich! Kein Anheben oder Tragen unter den Achseln bei Kindern! Bei Lagerung den Patienten heben, **NIE über die Unterlage ZIEHEN!**
- Das im Aufwachraum eingesetzte Personal sollte mit dem Management von Patienten mit EB vertraut sein bzw. diese Informationen vor Übernahme des Patienten gelesen haben.
- Die intravenöse Verabreichung von Paracetamol und Opiaten ist zu bevorzugen, da die orale Gabe durch bestehende Blasen erschwert sein kann und bei rektaler Gabe eine erneute Blasenbildung auftreten kann.

## LITERATUR

1. Knab J, Schumann H, Kaltofen H, Steinmann D. Epidermolysis bullosa - Anästhesieführung bei Kindern. AINS 2010 45(10): 618-624
2. Nandi R, Howard R. Anesthesia and epidermolysis bullosa. Dermatol Clin 2010;28: 319-324.
3. Schumann H. Epidermolysis bullosa. An update. Hautarzt 2009;60:614-621
4. Ames WA, Mayou BJ, Williams KN. Anaesthetic management of epidermolysis bullosa. Br J Anaesth 1999;82:746-751.
5. Iohom G, Lyons B. Anaesthesia for children with epidermolysis bullosa: a review of 20 years' experience. Eur J Anaesthesiol 2001;18: 745-754.
6. Herod J, Denyer J, Goldman A, Howard R. Epidermolysis bullosa in children: pathophysiology, anaesthesia and pain management. Paediatr Anaesth 2002;12: 388-397.

Dr. med. A. Schwieger-Briel,  
Fachärztin für Kinderheilkunde

mit Dr. D.Kiritsi, Prof. H. Schumann



**Klinik für Dermatologie & Venerologie**

**Epidermolysis bullosa-Zentrum**

Tel. \*49 (0) 761-270-66140

Fax \*49 (0) 761-270-67910

e-mail: eb-zentrum@uniklinik-freiburg.de

www.netzwerk-eb.de