

ANÄSTHESIE

bei Patienten mit
systemischem Lupus erythematodes



Vermerk

Diese Arbeit wurde im Rahmen des Nachdiplomstudiums an der afsain | Aargauischen Fachschule für Anästhesie, Intensiv- und Notfallmedizin verfasst.

Anmerkung

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird auf die gleichzeitige Verwendung von männlicher und weiblicher Sprachform verzichtet. Sämtliche Personalbezeichnungen gelten für beide Geschlechter.

Deklaration

Ich bestätige mit meiner Unterschrift, dass ich die vorliegende Arbeit selbständig angefertigt und die mit ihr verbundenen Tätigkeit selbst erbracht habe. Alle ausgedruckten, ungedruckten oder dem Internet im Wortlaut oder im wesentlichen Inhalt übernommenen Formulierungen sind durch genaue Quellenangaben angegeben. Ich nehme zur Kenntnis, dass im Falle von Plagiaten auf nicht erfüllt erkannt werden kann.

Lenzburg, 01.12.2020

Sandra Lüscher



Vorwort

Die Diplomarbeit ist ein Pflichtbestandteil im Rahmen der Ausbildung zur diplomierten Anästhesiepflege NDS HF an der Fachschule für Anästhesie, Intensiv- und Notfallmedizin. Sie gehört zum Qualifikationsverfahren während des 3. Semesters.

Diese Arbeit richtet sich an alle Personen, die am systemischen Lupus erythematoses interessiert sind oder mit daran erkrankten Personen in Kontakt kommen. Insbesondere relevant ist die Arbeit für medizinisches Fach- und Anästhesiepersonal. Aufgrund dessen wird im Text eine medizinische Fachsprache verwendet und grösstenteils auf fachliche Begriffserklärungen verzichtet.

Danksagung

Ein besonderer Dank richtet sich an meine Bezugsperson und Berufsbildnerin Sarah Stettler, welche mit ihrem Fachwissen und ihren Ideen viel zum Gelingen dieser Diplomarbeit beigetragen hat. Ein weiterer Dank geht an Markus Gautschi, welcher mir jeder Zeit für meine Fragen Rede und Antwort gestanden ist. Bedanken möchte ich mich ebenfalls herzlich bei Dr. med. André Zemp, der mich im Fachbereich Anästhesie mit der Beantwortung all meiner Fragen grosszügig unterstützt hat. Im Fachbereich Rheumatologie durfte ich grosse Unterstützung von Herrn Prof. Dr. med. Thomas Stoll erfahren, er hat mir mit Geduld viele Zusammenhänge und Abläufe der Krankheit nähergebracht. Ebenfalls ein grosses Danke geht auch an Lena Müller, welche meine Arbeit nicht nur grammatikalisch und inhaltlich korrigiert, sondern auch mit der Wegleitung des Qualifikationsverfahren abgeglichen hat. Danke auch an Stefanie Stücheli und Larissa Sutter für das Gegenlesen meiner Arbeit und die motivierenden Worte in dieser anspruchsvollen Zeit.

Abstract

Die vorliegende Diplomarbeit befasst sich mit der Anästhesie bei Patienten mit systemischem Lupus erythematoses (SLE). Genauer betrachtet werden die Physiologie und Pathophysiologie dieser Krankheit sowie damit verbundene mögliche Komplikationen beschrieben. Ein weiterer Fokus liegt in der Ableitung geeigneter Therapieformen, speziell im anästhesiologischen und pflegerischen Rahmen. Weiterführend wird aufgezeigt, welche Folgen eine nicht korrekt adaptierte Anästhesie bei SLE-Patienten und deren Begleiterkrankungen haben kann. Folgende Kernfrage leitet sich daraus ab: „Was ist das ideale perioperative Management von Patienten mit systemischem Lupus erythematoses?“

Perioperativ kann SLE das Anästhesiefachpersonal aufgrund von verschiedenen bereits vorbestehenden Organschäden oder komplexen Gerinnungsstörungen vor eine grosse Herausforderung stellen. Mit dieser Arbeit soll dem anästhesiologischen Berufsfeld tiefere Einblicke in diese seltene Krankheit gewährt werden und eine optimale anästhesiologische Betreuung für SLE-Patienten resultieren. Die Literaturrecherche beruht auf Fachzeitschriften und Lehrbücher, interne Standards der Kantonsspital Aarau (KSA) AG, Richtlinien verschiedener Fachgesellschaften sowie medizinischen Onlineplattformen. Aus interessenszwecken wurde eine Abgrenzung vom kutanen, chronisch kutanen, neonatalen und arzneimittelinduzierten Lupus erythematoses vorgenommen. Ausserdem behandelt die Arbeit zur Umfangsbeschränkung die Bedingungen bei elektiven und nicht notfallmässigen Eingriffen. Durch die Vielfalt dieser Krankheit sind neben einer detaillierten Anamnese und körperlichen Untersuchungen möglicherweise auch umfangreichere präoperative Überprüfungen der Organe erforderlich. Eine Nieren- oder Leberbeteiligung können Einflüsse auf den Metabolismus und die Wirksamkeit der Anästhetika, Analgetika und Muskelrelaxanzien haben. Eine solide Anästhesieplanung und intraoperative Überwachung aller Organsysteme, insbesondere Nieren-, Lungen- und Herzkreislauffunktion, sind unerlässlich. Die Intubation, Extubation und Aufrechterhaltung des Atemwegs können bei einigen Patienten aufgrund einer krankheitsbedingten Obstruktion der oberen Atemwege und einer Beteiligung des Kehlkopfs schwierig sein. Das Einbeziehen von video- oder fiberoptischen Techniken zur Intubation oder die Alternative mittels Regionalanästhesie können hierzu geeignete Verfahren darstellen. Der Umgang mit der Dauermedikation von SLE-Patienten, speziell den Immunmodulierenden, gilt besondere Aufmerksamkeit. Vor allem dann, wenn Blutgerinnung, Wundheilung und Stressantwort beeinträchtigt sein können.

Inhaltsverzeichnis

VORWORT	III
DANKSAGUNG	III
ABSTRACT	IV
1. EINLEITUNG	1
1.1 Begründung Themenwahl	1
1.2 Methodik.....	2
1.2.1 Bearbeitung der Thematik	2
1.2.2 Arbeitsvorgang	2
1.2.3 Abgrenzung.....	3
1.3 Fragestellung	3
1.4 Zielsetzung.....	3
2. HAUPTTEIL	4
2.1 Übersicht über die Krankheit SLE	4
2.1.1 Etymologie	4
2.1.2 Ätiologie und Pathogenese.....	5
2.1.3 Prävalenz und Epidemiologie	6
2.2 Krankheit und Komorbiditäten	7
2.2.1 Hautmanifestation	7
2.2.2 Lupus-Nephritis	7
2.2.3 Lupus-Arthritis.....	7
2.2.4 Lupus-Vaskulitis.....	8
2.2.5 Kardiovaskuläre Erkrankungen	8
2.2.6 Störungen des Respirationstrakts	8
2.2.7 Störungen des Nervensystems	8
2.2.8 Hämatologische Störungen	9
2.2.9 Gastrointestinale Störungen	9
2.2.10 Stoffwechselstörungen/Osteoporose	10
2.2.11 Sonstige Komorbiditäten	10
2.3 Diagnose und Beurteilung der Krankheitsaktivität.....	11
2.3.1 Klassifikationskriterien	11
2.3.2 Einschätzung der Krankheitsaktivität	11
2.4 Behandlungskonzept bei SLE	12
2.4.1 Medikamentöse Behandlung im Schub und Erhaltungstherapie	12
2.5 Perioperative Risiken.....	15

2.5.1 Risiken des Atemwegs	15
2.5.2 Risiken der Nieren- und Leberinsuffizienz	16
2.5.3 Kardiovaskuläres Risiko	16
2.5.4 Infektionsrisiko	16
2.6 Perioperativer Umgang mit der patienteneigenen Dauermedikation	17
2.6.1 Antimalariamittel	17
2.6.2 Kortikosteroide	17
2.6.3 Nichtsteroidale Antirheumatika.....	18
2.6.4 Immunsuppressiva.....	19
2.6.5 Immunmodulation	19
2.7 Präoperatives Management	20
2.7.1 Beurteilung der Atemwege	20
2.7.2 Beurteilung der Organfunktionen	20
2.7.3 Beurteilung der Hämatologie	21
2.7.4 Thromboembolische Prophylaxe.....	21
2.8 Intraoperatives Management.....	22
2.8.1 Management mit der patienteneigenen Dauermedikation.....	22
2.8.2 Atemwegsmanagement.....	22
2.8.3 Narkoseverfahren	23
2.8.4 Beatmung.....	23
2.8.5 Monitoring.....	23
2.8.6 Lagerung	24
2.9 Postoperatives Management.....	25
2.9.1 Überwachung.....	25
2.9.2 Schmerztherapie.....	25
3. SCHLUSSTEIL.....	26
3.1 Beantwortung der Fragestellung	26
3.2 Schlussfolgerung und Erkenntnisse.....	28
3.3 Reflexion des persönlichen Lernprozesses und der eigenen Rolle	29
4. LITERATURVERZEICHNIS	30
5. TABELLEN- UND ABBILDUNGSVERZEICHNIS	32
6. ANHANG	33
6.1 Tabelle 6 SLICC Klasifikationskriterien.....	33
6.2 Leitfaden für Anästhesie bei Patienten mit SLE	34

1. Einleitung

1.1 Begründung Themenwahl

In der Arbeit werde ich über die Anästhesie bei Patienten mit systemischem Lupus erythematodes schreiben. Ausschlaggebend für die Themenwahl dieser Diplomarbeit war eine 62-jährige ASA¹ III Patientin, welche sich für einen elektiven Eingriff zur Implantation einer Hüfttotalprothese vorstellig machte. Bei der Patientin war ein systemischer Lupus erythematodes bekannt. Diese spezielle Erkrankung und viele ihrer damit verbundenen Begleiterkrankungen wie eine koronare Herzkrankheit, Niereninsuffizienz, Polyneuropathie oder Arthritis veranlassten die zuständige Assistenzärztin und mich schon bei der geeigneten Narkose- und Medikamentenwahl aufwendiger zu recherchieren als gewohnt. Bis zu diesem Zeitpunkt hatte ich keinerlei Kenntnisse über diese Autoimmunerkrankung. Als ich mich am Vortag wie üblich durch das Lesen der Prämedikation auf die Patientin vorbereitete, informierte ich mich über das Krankheitsbild. Es fiel mir rasch auf, dass SLE nicht nur speziell für das anästhesiologische Setting von der täglichen Routine abweicht, sondern auch die Lagerung sowie die Vor- und Nachbetreuung anders sein werden als bei anderen Patienten. Die Komplexität dieser Autoimmunerkrankung und der damit verbundenen aufwendigen Vorbereitungen motivierten mich zum Entscheid, meine Diplomarbeit über das perioperative Management von Patienten mit systemischem Lupus erythematodes zu schreiben.

Noch vor 50 Jahren hatten Patienten mit der Diagnose SLE eine schlechte Prognose. Dank des medizinischen Fortschritts ist heute das Leben mit SLE für viele erträglicher. Da heute mehr immigrierte Menschen aus Ländern mit höherem SLE-Anteil in der Schweiz leben, bedeutet dies für uns eine häufigere Konfrontation mit der Krankheit im Berufsalltag. Aus pflegeischer Sicht heisst das, dass wir für das optimale perioperative Management das Krankheitsbild und die damit verbundenen anästhesiologischen Komplikationen kennen müssen. Dies allerdings gelingt uns nur, wenn wir einen besseren Einblick in die Krankheit und deren Betreuungsanforderungen bekommen. Hinsichtlich der häufigen Begleiterkrankungen, die SLE-Patienten mitbringen, kann ich mein Fachwissen auch bei diesen Krankheitsbildern und Symptomen vertiefen und schaffe mir mit der Bearbeitung dieses Themas einen grossen Mehrwert. Die Physiologie, Pathophysiologie, damit verbundene mögliche Komplikationen sowie deren geeignete Therapieansätze im anästhesiologischen und pflegerischen Rahmen stehen im Zentrum. Zur Verbesserung der eigenen Fähigkeiten und zur Unterstützung meiner Arbeitskollegen der Anästhesie, ist es mir ein Anliegen, das Thema fachlich korrekt vorzustellen und somit Sicherheit im Umgang mit SLE weiterzugeben. Dazu werde ich aufzeigen, welche Folgen eine nicht korrekt adaptierte Anästhesie bei SLE-Patienten und deren Begleiterkrankungen haben kann. Als Produkt habe ich einen Leitfaden für das optimale perioperative Management für SLE-Patienten erarbeitet, welcher uns in Zukunft als Hilfestellung dienen soll.

¹ ASA steht für American Society of Anesthesiologists, ein Klassifikationsverfahren für die Abschätzung des perioperativen Risikos (Pschyrembel, 2017).

1.2 Methodik

Im folgenden Abschnitt werde ich mein methodisches Vorgehen in der Arbeit etwas genauer erläutern. Der Arbeitsvorgang sowie die Abgrenzung des Themas werden anhand Ein- und Ausschlusskriterien beschrieben.

1.2.1 Bearbeitung der Thematik

Für die Ausarbeitung der vorliegenden Arbeit wurde eine Literaturrecherche betrieben. Diese umfasste die Suche nach geeigneten Studien auf den Datenbanken Google Scholar, PubMed und Cochrane Library. Weiter wurde diverse Literatur in Form von Artikeln aus Fachzeitschriften, Fachbüchern, Studien, Dissertationen und Fallberichten studiert. Die Recherche schloss deutsch- und englischsprachige Literatur ein, welche nicht älter als 15 Jahre alt ist. Zudem habe ich auf den Onlineplattformen SpringerLink und Thieme mit den passenden Suchbegriffen „systemischer Lupus erythematodes“, „Anästhesie und SLE“, „Anästhesie und Rheumatische Erkrankungen“, zum Thema recherchiert und weiterführende Daten, welche ich in meine Arbeit implementiert habe, gefunden.

In diverser Literatur wird von einer Arthritis des Krikoarytenoidgelenkes, einer Beteiligung der Temporomandibulargelenke oder von einer atlantoaxiale Subluxation bei SLE-Patienten berichtet. Da jedoch keine meiner recherchierten Daten über erweiterte Informationen bezüglich Handhabungen der genannten Komplikationen beschrieben wird, habe ich Arbeiten mit derselben Problemstellung bei Patienten mit rheumatoider Arthritis beigezogen und deren anästhesiologischen Techniken implementiert.

1.2.2 Arbeitsvorgang

Die Bearbeitung meiner Diplomarbeit habe ich in verschiedene Phasen gegliedert. In einer ersten Phase habe ich mich mit dem Theoriestudium auseinandergesetzt, wobei ich ausschliesslich fachspezifische Literatur benutzt habe. Dazu wurden die Fachbücher „Immunologisch bedingte Krankheiten“, „Lupus erythematodes“, „Anästhesie bei seltenen Erkrankungen“ und „Bildgebung HNO-Heilkunde“ beigezogen. In einer weiteren Phase habe ich nach Richtlinien und Standards diverser Gesellschaften gesucht, welche ich mit den bisherigen Erkenntnissen abgleichen konnte. Um herauszufinden, ob es einen Unterschied zwischen den Ethnien gibt, habe ich europäische, amerikanische und wenige asiatische Studien und Fallberichte miteinander verglichen. Anschliessend wurde mittels weiterer Literaturrecherche evaluiert, wie hilfreich sich diese Richtlinien und Standards in den unterschiedlichen Studien erwiesen haben. Ich habe einige Richtlinien wie z. B. die der deutschen Gesellschaft für Rheumatologie (DGRh) oder die internen der Kantonsspital Aarau AG sowie Modelle von beispielsweise Samanta et al. modifiziert und in die Arbeit integriert. In der Endphase habe ich, um die Leitfragen sowie die abschliessende Fragestellung beantworten zu können, Unterstützung im Bereich Rheumatologie und Anästhesie mit Fachärzten aus den jeweiligen Spezialgebieten beigezogen. Basierend auf den Resultaten habe ich einen Leitfaden, bei dem das geeignete anästhesiologische Vorgehen bei Patienten mit SLE, erstellt. Dieser Leitfaden wird als Hilfestellung für den anästhesiologischen Umgang mit SLE Patienten den Arbeitskollegen zur Verfügung gestellt. Damit wird die Verknüpfung zwischen Theorie und Praxis dieser schriftlichen Arbeit dargestellt.

1.2.3 Abgrenzung

In dieser Arbeit wird ausschliesslich über den systemische Lupus erythematoses geschrieben. Es gibt darüber hinaus noch weitere Formen von Lupus, die jedoch in dieser Arbeit, um den vorgegebenen Rahmen nicht zu überschreiten, nicht erwähnt werden. Es wird von folgenden Themen abgegrenzt: Kutaner Lupus erythematoses (Lupus erythematoses tumidus, Intermittierender kutaner Lupus erythematoses, Bullöser systemischer Lupus erythematoses), Chronisch kutaner Lupus erythematoses (Diskoider Lupus erythematoses, Lupus erythematoses profundus, Chilblain Lupus erythematoses), Neonataler Lupus erythematoses, Arzneimittelinduzierter Lupus erythematoses². Ausserdem behandelt die Arbeit die Bedingungen für einen elektiven und nicht notfallmässigen Eingriff. Ein akuter Schub kann bei einem Notfall nicht ausgeschlossen werden, welcher wiederum Auswirkungen auf die in der Arbeit empfohlene Therapiemöglichkeit haben würde.

1.3 Fragestellung

Um meine Zielsetzung zu erreichen, ergeben sich folgende Leitfragen:

Leitfragen

- Was ist systemischer Lupus erythematoses?
- Welche Auswirkungen haben die pathophysiologischen Veränderungen auf das Anästhesieverfahren?
- Sind anästhesiespezifische Medikamente für den systemischen Lupus erythematoses relevant?
- Mit welchen Massnahmen trägt das behandelnde Team dazu bei, ein ideales Anästhesiesetting und risikoarmes Verfahren zu gewährleisten?

Anhand dieser Leitfragen hat sich die folgende Fragestellung deutlich gemacht:

Kernfrage

Was ist das ideale perioperative Management von Patienten mit systemischem Lupus erythematoses?

1.4 Zielsetzung

Das Ziel dieser Diplomarbeit besteht vor allem darin, meinem Berufsumfeld tiefere Einblicke in die seltene Krankheit SLE zu gewähren und somit eine optimale anästhesiologische Betreuung für betroffene Patienten zu erzielen. Für das möchte ich mir ein solides Fachwissen über den SLE und der damit verbundenen anästhesiologischen Pflege aneignen. Zur Ergänzung des theoretischen Teils soll ein Leitfaden dazu dienen, das geeignete anästhesiologische Vorgehen bei Patienten mit SLE zu gewährleisten. Dieser wird im Kapitel 6.1 präsentiert.

² Selten können gewisse Medikamente zu einer milden Lupus-Erkrankung führen, die anders als beim SLE, nach Absetzung der Medikamente innert Wochen bis Monate reversibel ist (Thomas Stoll , 2019).

2. Hauptteil

Um die Hintergründe der vorliegenden Arbeit verstehen zu können, werden im folgenden Abschnitt einige theoretische Aspekte erläutert. Für eine bessere Nachvollziehbarkeit wird zuerst das generelle Krankheitsbild des SLE etwas näher betrachtet. Anschliessend werden diejenigen Komorbiditäten der Krankheit genauer beschrieben, welche für die Beantwortung der Fragestellung relevant sind.

2.1 Übersicht über die Krankheit SLE

2.1.1 Etymologie

Der Name Lupus erythematoses setzt sich aus dem lateinischen Wort lupus für Wolf und altgriechischen erythema für Röte, Endzündung zusammen. In der Literatur werden die Worte griechisch erythematodes oder lateinisch erythmeatosus benutzt. Der Begriff bezieht sich auf die schmetterlingsförmige Rötung von Nase und Wange (siehe Abbildung 1), die nach dem Abklingen das Gesicht wolfsähnlich aussehen lassen (Thomas Stoll, Systemischer Lupus Erythematoses, 2019). Die ersten Überlieferungen zum systemischen Lupus erythematoses wurden im Mittelalter dokumentiert. Man vermutet, dass der Name Lupus vom charakteristischen Gesichtsausschlag (Malar) der Betroffenen herrührte. Dieser ähnelte dem Fell, von Stirn und Schnauze, eines Wolfes. Anderen Erzählungen zufolge hat die Krankheit ihren Namen von einem Schleier (Lupe) welcher von französischen Madames zum Verdecken von Gesichtsfehlern getragen wurde (Sharon Carillo, Emily Gantz, Amir Baluch et al., 2013). Der französische Dermatologe Pierre Louis Alphée Cazenave dokumentierte erstmals 1851 umfassende Beschreibungen und Unterschiede von systemischem Lupus erythematoses. (Daniel Wallace und Ivana Lyon, 1999) 1872 begann der ungarisch-deutsche Dermatologe Moritz Kaposi (Entdecker des Kaposi-Sarkoms), die systemische Manifestation und Klassifikation der Krankheit zu erkennen und zu beschreiben (Sharon Carillo, Emily Gantz, Amir Baluch et al., 2013).



Abbildung 1: Schmetterlingserythem © (MEDIZINICUM 2020)

2.1.2 Ätiologie und Pathogenese

„Der systemische Lupus erythematoses ist eine entzündlich-rheumatische Erkrankung, bei welcher das Immunsystem das körpereigene Gewebe bzw. körpereigene Zellen angreift. Man spricht daher von einer Autoimmunerkrankung.“ (Thomas Stoll, Systemischer Lupus Erythematoses, 2019, S.1). Sie gilt als eher seltene Krankheit. Die Zahl der in der Schweiz Betroffenen wird auf ca. 2400 Personen geschätzt (Thomas Stoll, Systemischer Lupus Erythematoses, 2019). Die Ursachen und Störungen des Immunsystems, die zur Entwicklung des systemischen Lupus erythematoses führen, sind bis zum heutigen Stand noch nicht gänzlich geklärt. Jedoch soll die genetische Veranlagung eine wesentliche Rolle spielen. Es kommt jedoch erst durch Umweltfaktoren (Sonnenbrand oder Virusinfektionen) zum Ausbruch oder weiteren Schüben des SLE. Durch eine Art Fehlregulation der Immunabwehr werden Autoantikörper (ANA) gebildet. Diese können sich irrtümlich gegen körpereigene Zellen richten und so Strukturen zerstören und Krankheiten hervorrufen. Viele Lupus-Patienten weisen Autoantikörper gegen verschiedene Bestandteile des Zellkerns vor, typischerweise primär gegen die doppelsträngige Desoxyribonukleinsäure (dsDNA) und Nukleosomen (Matthias Schneider, 2017). Die Autoantikörper können sich an Körperzellen anlagern und dort zu einer entzündlichen Veränderung führen. Ausserdem können diese auch im Blut Immunkomplexe bilden und im Endothel eine Entzündung verursachen. Kann man diesen entzündlichen Prozess nicht medikamentös begrenzen, kommt es zu Gewebläsionen und folglich zu Organschäden (Thomas Stoll, Systemischer Lupus Erythematoses, 2019). Ein Übermass an UV-Licht oder auch Infektionen führen zum Untergang von Hautzellen. Werden diese toten Hautzellen nicht phagozytiert, zerfallen sie und setzen ihren Zellkern unter anderem DNS und Nukleosomen frei. Die Freisetzung kann eine Autoimmunreaktion aktivieren oder verstärken (Matthias Schneider, 2017).

Die häufigsten Symptome sind Arthralgien, welche bei vielen im Verlauf zu einer chronischen Arthritis führen. Des Weiteren können Hautrötungen, welche hauptsächlich von sonnenungeschützten Stellen (Gesicht, Händen etc.) betroffen sind, auftreten. Die Sonnenexposition führt nicht nur zu Erythemen, sondern kann auch zur Verstärkung der SLE-Symptome führen. Bei einem Teil der Betroffenen kann es zum charakteristischen Schmetterlingserythem kommen, welches sich über Nasenrücken und Wangen ausdehnt. Fast alle SLE-Patienten leiden unter Müdigkeit und Abgeschlagenheit. Auch eine Beteiligung der Niere, Pleura, Herz, Blutzellen, Blutgefässe und des zentralen Nervensystems (ZNS) sind nicht selten. Des Weiteren kann die Krankheit auch eine Entwicklung von Osteoporose begünstigen. Typisch für den systemischen Lupus erythematoses ist bei tiefen Temperaturen das Raynaud-Phänomen. Dies äussert sich aufgrund Vasospasmen durch ein anfallsweises Erblassen sowie eine Zyanose der Akren. Auch Schleimhautulzerationen, vor allem im Mund- und Rachenbereich, gehören zum systemischen Lupus (Thomas Stoll, Systemischer Lupus Erythematoses, 2019).

2.1.3 Prävalenz und Epidemiologie

Der systemische Lupus erythematodes hat bei der europäischen Bevölkerung eine Prävalenz von 5-68 / 100.000 Einwohner. In der Schweiz sind 0,03 % der 8 Millionen Einwohner betroffen, also rund 2400 Menschen. Frauen sind zehnmal häufiger betroffen als Männer (Andreas Schwarting, 2020).

In Abbildung 2 ersichtlich, gibt es grosse geografische Unterschiede in der Prävalenz des SLE. Im Allgemeinen sind Menschen schwarzer ethnischer Herkunft weltweit die am meisten von SLE betroffen, gefolgt von asiatischen und dann weissen ethnischen Gruppen (Frances Rees, Michael Doherty, Matthew Grainge et al., 2017).

Global Prevalence of SLE

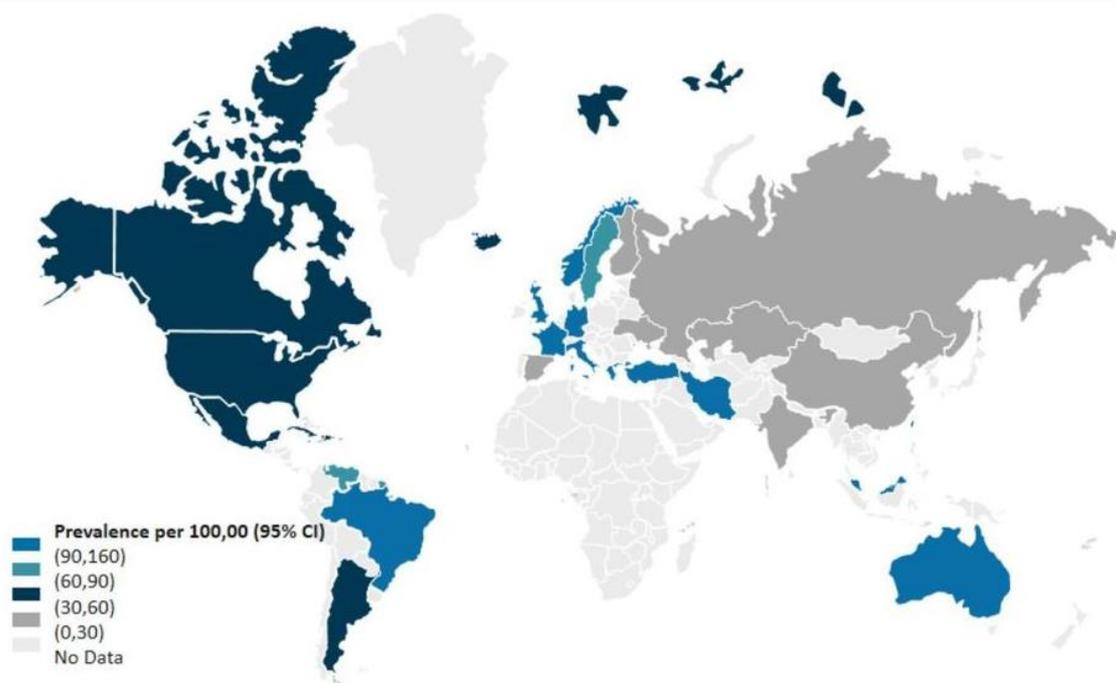


Abbildung 2: Global Prevalence of SLE © (slideplayer, 2019)

„Der SLE galt früher als eine sehr seltene, häufig zum Tode führende Erkrankung. Durch die verbesserten Möglichkeiten der Antikörperdiagnostik werden heute auch klinisch unauffälligere Formen entdeckt. Zusammen mit den Fortschritten in der medikamentösen Therapie hat sich die Prognose des Krankheitsbildes entscheidend verbessert. Während im Jahr 1954 die 5-Jahres-Überlebensrate unter 50 % lag, wird sie heute auf 90 % bis 95 % geschätzt. Die 10-Jahres-Überlebensrate beträgt nach neueren Studien in der weissen Bevölkerung ca. 85 %, während die 15-Jahres-Überlebensrate bei 83 % liegt.“ (Angela Zink, 2010, S.11). Dies bedeutet, dass die restlichen Lupus-Patienten die 15 Jahre nicht überleben. Verantwortlich für die hohe Mortalitätsrate sind neben der aktiven Krankheit mit Beteiligung der Organe selbst durch Medikamente verursachte Komplikationen, schwer verlaufende Infektionen oder kardiovaskuläre Begleiterkrankungen wie koronare Herzkrankheit, arterielle Hypertonie oder Diabetes mellitus (Andreas Schwarting, 2020).

2.2 Krankheit und Komorbiditäten

Folgende Komorbiditäten sind für das anästhesiologische Vorgehen von grosser Relevanz, da sie einen Einfluss auf das perioperative Management haben.

2.2.1 Hautmanifestation

Hautmanifestationen können beim Lupus entweder ausschliesslich als kutaner Lupus erythematoses auftreten oder anlässlich des SLE vorkommen. Gegenteilig kann sich der isoliert kutane Lupus erythematoses in die systemische Form umwandeln. In rund 85 % ist das Gesicht betroffen, vereinzelt treten Mund- und Augenentzündungen sowie Läsionen der Hand- und Fusssohlen auf (Christian Dejaco, Thomas Berger, Kenneth Calamia et al., 2004). Weitere Hauterscheinungen können auch narbig imponierende Läsionen oder scharf abgrenzende sowie ausgestanzt aussehende Hautulzerationen sein (Hanns-Martin Lorenz, 2008).

2.2.2 Lupus-Nephritis

Zur häufigsten Organbeteiligung gehört die Niere mit einer Nephritis. Verantwortlich dafür sind Ablagerungen von Immunkomplexen in den Glomeruli. Die Entwicklungsstufen reichen von Hämaturie und Proteinurie bis zu allen fünf Stadien der Niereninsuffizienz. Die Behandlung besteht vor allem aus einer Kortikoidtherapie und in schwereren Fällen auch aus Zytostatika oder immunsuppressiven Behandlungen (Christian Dejaco, Thomas Berger, Kenneth Calamia et al., 2004).

2.2.3 Lupus-Arthritis

Beim SLE ist die Arthritis mit 80 % das häufigste auftretende Symptom. Die Lupus-Arthritis zeigt sich oft als Polyarthritis der kleinen Gelenke, vor allem betroffen sind diesbezüglich die Finger und Zehen. Da die Lupus-Arthritis rezidivierend verläuft, können milde und starke Formen der deformierten Arthropathie entstehen. Die Behandlung der Lupus-Arthritis besteht vor allem durch eine medikamentöse Gabe von nicht-Steroiden Antirheumatika, Glukokortikoiden und bei chronischer Entwicklung ergänzen Malariamittel und Zytostatika die Grundtherapie (Christian Dejaco, Thomas Berger, Kenneth Calamia et al., 2004).

Wirbelsäule

Eine Beteiligung der Wirbelsäule ist selten, jedoch wurde bei SLE-Patienten mit einer deformierten Arthropathie in 10 % der Fälle eine atlantoaxiale Subluxation beschrieben (Dai Roberts und Matt Skalski, 2018). In wenigen Fällen wurde auch eine Beteiligung der Temporomandibulargelenke oder eine Sakroiliitis beschrieben (Christian Dejaco, Thomas Berger, Kenneth Calamia et al., 2004). Weiter kann der Larynx durch eine Arthritis des Krikoarytenoidgelenkes betroffen sein, was bis hin zur einer Gelenksversteifung führen kann (Holger Greess und Michael Lell, 2015). Die Lupus-Arthritis führt im Gegensatz zur rheumatoiden Arthritis (RA) in der Regel nicht zu einer Zerstörung und Deformationen der Gelenke. Bei langen Krankheitsverläufen kann es jedoch in vereinzelt Fällen zu Deformationen mit knorpeligen Erosionen kommen. Der SLE zeigt dadurch gewisse Parallelen zu der rheumatoiden Arthritis. Allerdings kann aber auch ein Überlappungssyndrom³ mit der RA auftreten. In diesem Fall können ebenfalls Deformationen vorhanden sein (Thomas Stoll, 2020).

³ Wenn Symptome von zwei oder mehr entzündlich-rheumatischen Systemerkrankungen diagnostiziert werden (Pschyrembel 2019).

2.2.4 Lupus-Vaskulitis

Eine Vaskulitis entsteht bei mehr als einem Drittel der SLE-Patienten. Diese kann sich in Form von Purpura, Petechien, knötchenartige Hautentartungen, Plaques, Urtikaria oder blasenförmige Hautveränderungen zeigen. Mitunter am häufigsten kommt eine Vaskulitis des Nervensystems vor. Dazu gehören Entzündungen der grossen und kleinen Hirngefässe oder Mikroangiopathien, welche wiederum zu Polyneuropathien führen. Des Weiteren können Gefässentzündungen der Respirationsorgane, des Magendarmtrakts, Entzündung der Leberarterie oder eine Vaskulitis der Retina entstehen. Infolge der Vaskulitis können Gefässwandverletzungen entstehen, welche zu Thrombosen führen können (Christian Dejaco, Thomas Berger, Kenneth Calamia et al., 2004).

2.2.5 Kardiovaskuläre Erkrankungen

Nebst den kardialen Symptomen, wie der Peri- und Endokarditis, weisen 80 % der 40-60-jährigen und beinahe sämtliche über 60-jährigen SLE-Patienten eine Koronarsklerose auf. 37 % der Todesfälle bei SLE-Betroffenen sind kardiovaskulärer Natur. Nicht nur der Nikotinkonsum und eine Hypercholesterinämie machen wesentliche Risikofaktoren aus, vor allem auch die chronisch aktive Lupus-Nephritis stellt ein massiv erhöhtes Risiko für eine Koronare Herzkrankheit (KHK) dar (Christian Dejaco, Thomas Berger, Kenneth Calamia, 2004). Bei ungefähr 4 % der SLE-Patienten zeigt sich eine Klappenfunktionsstörung, wovon etwa die Hälfte operiert werden muss. Auch Herzrhythmus- und Leitungsstörungen werden oft festgestellt. Am meisten zeigt sich bei den Patienten eine Sinustachykardie, Vorhofflimmern und atrioventrikuläre Blöcke. Und infolge der Therapie mit Malariamittel kann auch eine QT-Verlängerung resultieren (Erez Ben-Menachem, 2010).

2.2.6 Störungen des Respirationstrakts

Die häufigste klinische Manifestation einer SLE assoziierten Lungenbeteiligung ist mit 35 % die Pleuritis. Im Weiteren können sich Pleuraergüsse, diffuse alveoläre Blutungen oder eine akute Lupus-Pneumonitis zeigen. Ausserdem kann sich in seltenen Fällen durch verschiedene Prozesse eine arterielle Hypertonie, darunter Thromboembolien, Lungenvaskulitis und Fibrosierungen entwickeln. Diverse Studien berichten auch über eine Beteiligung der Atemwege. Das umfasst leichte Entzündungen des ganzen Atemwegs, Stimmbänderlähmungen, subglottische Stenosen und Kehlkopfödeme mit akuter Obstruktion. In seltenen Fällen wurde auch eine Epiglottitis, Rheumaknoten oder Entzündung des Kehlkopfskelettes beschrieben. Die meisten solcher Fälle treten erst nach einer langen Krankheitsaktivität auf. Es gab jedoch auch Beobachtungen, die zeigten, dass trotz kurzer Intubationszeit eine subglottische Stenose entstehen kann (Erez Ben-Menachem, 2010).

2.2.7 Störungen des Nervensystems

SLE kann Störungen des zentralen-, peripheren- und autonomen Nervensystems verursachen. Ebenfalls können neuropsychiatrische Störungen vorkommen. Zu den Störungen gehören: aseptische Meningitis, Migräne, Vaskulitis der Hirngefässe, zerebrovaskuläre Insulte, Myelitis, Gefässischämien im Rückenmark, Neuritis, epileptische Anfälle, Funktionsausfälle der Hirnnerven, Polyneuropathien und Plexopathien. Die Symptome können typische neurologische Beschwerden sein wie Kopfschmerzen, Schwindel, Verwirrheitszustände, kognitive Beeinträchtigungen, Krampfanfälle sowie Angstzustände, Depressionen und gar Psychosen (Matthias Schneider, 2017).

Psychische Aspekte bei SLE/Somatopsychologie

Der Lupus kann bei Betroffenen nebst der erwähnten Funktionsstörung des Gehirns durch Verletzung des umliegenden Hirnparenchyms von Gefäss- und Hirnzellen, auch psychische Veränderungen auslösen. Ausserdem kann auch als nicht hirnorganische Ursache für die psychischen Probleme die Nebenwirkungen der Medikamententherapie von SLE-Patienten genannt werden. Diese mentalen Veränderungen können sich vielfältig präsentieren. Beispielsweise in einer Beeinträchtigung der kognitiven Fähigkeiten, Konzentration oder Reaktionszeit, sowie einer emotionalen Instabilität, die von einer Antriebslosigkeit bis hin zu einer Depression reichen kann. Aber auch die enorme psychische Last der Krankheit selbst darf in diesem Zusammenhang nicht unterschätzt werden. Der Umgang und das individuelle Management der Krankheit, haben einen grossen Einfluss auf die psychische Verfassung der Patienten. Der schwer prognostizierbare Verlauf des Lupus, führt immer wieder zu medizinischen Behandlungs- und Therapieodysseen, Phasen von Arbeitsunfähigkeiten bis hin zur Arbeitslosigkeit, zu Hospitalisierungen oder unterschiedlich starken physischen Beeinträchtigungen. Die Krankheit bestimmt den Alltag und die Betroffenen verlieren so in gewisser Weise ihre Unabhängigkeit. Nicht selten kommen Betroffene in eine Abwärtsspirale mit wachsendem depressivem Gemütszustand. Sie fühlen sich hilflos, missverstanden und leiden folglich an einer verminderten Selbstachtung (Matthias Schneider, 2017).

2.2.8 Hämatologische Störungen

Eine hohe Prävalenz haben die hämatologischen Störungen beim SLE. Bei mehr als 50 % der chronisch Erkrankten tritt eine Anämie auf. Diese geht häufig mit einer ZNS- oder Nierenerkrankung einher (Ben-Menachem, E. 2010). Eine weitere Blutbildveränderung ist die Leukozytopenie, die im Rahmen des SLE selbst oder durch die Medikamententherapie verursacht wurde. Ebenfalls ist eine Reduktion der Lymphozyten charakteristisch für den Lupus. Das Vorkommen einer Thrombozytopenie führt zu einer erhöhten Blutungsneigung. Diese können von Petechien bis hin zu starken Blutungen führen. Hingegen tendieren SLE-Patienten mit Phospholipid-Antikörper eher zu Thrombosen (siehe Kapitel 2.2.11) (Matthias Schneider, 2017).

2.2.9 Gastrointestinale Störungen

Störungen des Magendarmtrakts und des hepatobiliären Systems kommen beim SLE-Betroffenen häufig vor. Sie können aus Lupus-Behandlungsursachen oder nicht krankheitsbedingten Ursachen entstehen. Bei 7-50 % treten orale Ulzerationen auf. Diese sind oft schmerzlos und stehen nicht mit der Krankheitsaktivität im Zusammenhang. Oft leiden SLE-Patienten an Ösophagitis mit Dysphagie und Reflux. Jedoch existieren keine Studien, welche ein erhöhtes Risiko für gastroösophagealen Reflux beschreiben. Ulkus oder Perforationen des Magens könnten auch Nebenwirkungen der NSAR- und Kortikoidtherapie sein. Weiter kann auch eine Pankreatitis, Cholezystitis, infektiöse Enteritis oder Kolitis Ursachen für gastrointestinale Beschwerden sein (Erez Ben-Menachem, 2010).

2.2.10 Stoffwechselstörungen/Osteoporose

Bei vielen SLE-Betroffenen entsteht im Verlauf der Krankheit eine Osteoporose. Dazu tragen unterschiedliche Umstände beim Lupus im Speziellen bei. Die Sonnenprotektion verhindert einerseits eine adäquate Aktivierung von Vitamin D in der Haut. Zusätzlich wird durch die Nierenbeteiligung beim SLE der Vitamin D Stoffwechsel weiter beeinträchtigt. Durch den Bewegungsmangel, welcher aufgrund der Schmerzen und Müdigkeit oft besteht, wird der Knochenabbau gefördert. Hinzu kommt, dass durch die Kortisontherapie die Kalziumaufnahme aus dem Darm beeinträchtigt und so eine Osteopenie begünstigt wird (Matthias Schneider, 2017).

2.2.11 Sonstige Komorbiditäten

Sjörgen Syndrom

Zusätzlich zu ihrer Lupus-Erkrankung weisen ungefähr 15 % der Lupus-Patienten ein Sjörgen Syndrom auf. In Folge einer entzündlich verursachten verminderten Drüsenproduktion leiden die Patienten an einer reduzierten Speichelproduktion und Mundtrockenheit, der sogenannten Sicca-Symptomatik (Matthias Schneider, 2017).

Antiphospholipid-Syndrom

Ungefähr ein Drittel der SLE-Patienten ist vom Antiphospholipid-Syndrom (APS) betroffen. Das APS ist eine Autoimmunerkrankung, welche durch Antiphospholipid-Antikörper eine Thrombophilie auslöst und zu vermehrten Thrombosen führen kann. Die Krankheit kann isoliert vorkommen. Es ist jedoch zu beobachten, dass sie mehrheitlich in Kombination mit SLE auftritt. Abhängig von Entwicklung und Prognose ist meist die Lokalisation der Gefäßverschlüsse und die damit verbundenen Organschädigungen relevant (Matthias Schneider, 2017). Anzeichen eines deutlichen APS können Thrombozytopenien oder Leukopenien sein (Christian Dejaco, Thomas Berger, Kenneth Calamia, 2004). Durch die hohe Rezidivrate der Thromboseereignisse bei APS Erkrankten erhalten diese eine Dauertherapie mit Antikoagulantien und Thrombozytenaggregationshemmer (Matthias Schneider, 2017).

2.3 Diagnose und Beurteilung der Krankheitsaktivität

2.3.1 Klassifikationskriterien

Die Diagnose SLE wird gestellt, wenn neben einer der beschriebenen Symptome aus Kapitel 2.2, auch die Untersuchungsbefunde auf eine Erkrankung hindeuten (Thomas Stoll, 2019). Es wird mit verschiedenen Klassifikationskatalogen gearbeitet. In dieser Arbeit werden im Anhang in der Tabelle 6 die SLICC (Systemic Lupus International Collaborating Clinics) Klassifikationskriterien vorgestellt.

2.3.2 Einschätzung der Krankheitsaktivität

Für die Beurteilung der SLE-Aktivität wurden ebenfalls verschiedene Kriterien entwickelt, welche klinische Befunde und Laborparameter enthalten. Die Beurteilungskriterien sind insofern relevant, da je nach Ausprägung das perioperative Vorgehen angepasst werden muss. Mit dem Katalog kann eine standardisierte Erhebung der Aktivität erhoben und eine geeignete Therapie festgelegt werden (Annegret Kuhn, Gisela Bonsmann und Hans-Joachim Anders 2015). Nachfolgende Tabelle präsentiert die Beurteilungskriterien nach dem SLE Disease Activity Index. Einen Wert kleiner zehn kann man als milde Krankheitsaktivität bezeichnen. Grössere Werte hingegen, sind Hinweise für eine höhere Lupus-Aktivität. Ein permanent hoher SLEDAI Score geht mit einer höheren Mortalität einher (Gamal Chehab, 2006).

Tab. 1 SLEDAI – SLE Disease Activity Index		
Beschreibung	Definition	P
Neurologische Manifestation	Schlaganfall	8
	Psychose	8
	Hirnorganisches Psychose Syndrom	8
	Sehstörungen	8
	Hirnnervenschädigung	8
Vaskuläre Komplikation	Lupus-Kopfschmerz	8
	Zerebrovaskuläres Ereignis	8
Muskel- und Gelenksmanifestationen	Vaskulitis	8
	Arthritis	4
Renale Manifestation	Myositis	4
	Harnzylinder	4
	Hämaturie	4
	Proteinurie	4
Haut und Schleimhäute	Pyurie	4
	Neu aufgetretenes Erythem	2
	Alopezie	2
Serositiden	Schleimhautulzera	2
	Pleuritis	2
Immunologische Manifestationen	Perikarditis	2
	Komplementerniedrigung	2
Allg. Manifestationen	DNA-Antikörper	2
	Fieber	1
Hämatologische Manifestationen	Thrombozytopenie	1
	Leukopenie	1

Tabelle 1 (Gamal Chehab, 2006)

2.4 Behandlungskonzept bei SLE

Das wichtigste Ziel einer Therapie bei SLE ist es, die Krankheitsaktivität und die Beteiligung weiterer Organe sowie Organschäden zu verhindern. Dazu dienen in erster Linie die Basismassnahmen **SASKIA**, welche in folgender Tabelle dargestellt werden (Matthias Schneider, 2017).

Tab. 2 Basismassnahmen bei Lupus: SASKIA			
S	SLE	Konkrete Massnahme	Für wen
A	Antimalariamittel	Hydroxychloroquin	Alle ohne Kontraindikationen
S	Sonnenschutz	Sonnenschutz (LSF 50), Kleider	Alle mit UV-Empfindlichkeit
K	Knochenschutz	Vitamin D (20.000 IU/Woche)	Alle (mit erniedrigtem Calcidiol)
I	Impfschutz	Standard + Influenza, Pneumokokken	Alle
A	Arteriosklerose-Risiko	Risikofaktoren suchen und modifizieren	Alle

Tabelle 2: (Matthias Schneider, 2017)

„Ausgehend von dieser Grundlage richtet sich die erweiterte Therapie an den bestehenden Beschwerden und Entzündungen an den Organen aus. Beides zusammen ergänzt sich zum individuellen Behandlungskonzept eines Patienten.“ (Matthias Schneider, 2017, S. 126).

2.4.1 Medikamentöse Behandlung im Schub und Erhaltungstherapie

Antimalariamittel

Sofern keine Kontraindikation bestehen, wird heute jeder SLE-Betroffene mit einem Antimalariamittel behandelt. Sie versprechen vor allem bei Entzündungen der Haut und Gelenke die grössten Erfolge und werden als Basismedikament sowie als Kombinationspräparat eingenommen. Bei einer Unverträglichkeit des Mittels, einem Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenasemangel oder Hepatitiden sollten Antimalariamittel nicht eingenommen werden. Die am meisten beobachtete Langzeitnebenwirkung ist eine Retinopathie, die bis zur Amaurose führen kann. Das Risiko sinkt jedoch bei Einhaltung der empfohlenen Tagesdosis (Hanns-Martin Lorenz, 2008).

Kortikosteroide

Patienten mit milden Verläufen sowie mit akut auftretenden Symptomen (Schub) werden mit Kortikosteroiden behandelt. Diese hemmen systemisch nahezu alle Entzündungsreaktionen im Körper. Sie wirken immunsuppressiv, antiinflammatorisch, analgetisch und reduzieren die entzündungsbedingt erhöhte Gefäßpermeabilität. Jedoch ist bei einer Langzeittherapie mit Kortison auch immer mit Nebenwirkungen zu rechnen. Sie können temporär das Infektionsrisiko erhöhen sowie Übergewicht, Hypertonien, Hyperglykämien und Glaukome verursachen. Langfristig können Arteriosklerose, Katarakt, Osteoporose und Hautatrophien entstehen. Deshalb sollten Glukokortikoide von Patienten nur so lange und maximal so dosiert eingenommen werden wie notwendig. Die Therapie sollte deshalb auch jedes Mal wieder komplett beendet werden. Zweidrittel der Patienten leben jedoch unter einer andauernden Kortisontherapie. Diese bekommen oft eine tägliche Prednisolon-äquivalente⁴ Maximaldosis von 7,5 mg (Matthias Schneider, 2017). In folgender Tabelle wird ersichtlich wie die Kortisonpräparate im Verhältnis zu Prednison stehen. Und bei welcher Menge der jeweiligen Präparate die Cushing-Schwelle erreicht wird.

Tab. 3 Äquivalenzdosen	HWZ	Potenz	Cushing Schwelle ⁵
Cortisol (Hydrocortison [®] , Hydrocortone [®] , Solu-Cortef [®])	8-12 h	1	20-30 mg/d
Prednison (Prednison [®] , Lodotra [®])	12-36 h	4	5-7.5 mg/d
Prednisolon (Prednisolon [®] , Spiricort [®])	12-36 h	4	5-7.5 mg/d
Methylprednisolon (Solu-Medrol [®] , Depo-Medrol [®] , Medrol [®])	12-36 h	5	4-6 mg/d
Triamcinolon (Kenacort [®] , Triamcort [®])	18-36 h	5	4-6 mg/d
Dexamethason (Fortecortin [®] , Mephameson [®])	36-72 h	30	0.5-1 mg/d
Betamethason (Betnesol [®] , Celestone [®] , Diprophos [®])	36-72 h	30	0.5-1 mg/d

Tabelle 3: (Mile Vidovic und Stefan Bilz, 2017)

Nichtsteroidale Antirheumatika (NSAR)

NSAR wirken antiinflammatorisch sowie analgetisch und werden vor allem als Basisedikament bei Gelenkbeschwerden oder als Kombinationspräparat mit anderen Medikamenten bei SLE-Erkrankten eingesetzt. Durch die Hemmung des Enzyms Cyclooxygenase (COX) hemmen sie zugleich die Prostaglandinsynthese (PG) und reduzieren die glomeruläre Filtrationsrate (Hanns-Martin Lorenz, 2008).

⁴ Prednisolon gilt als Referenz der unterschiedlich stark wirkenden Kortisonpräparate. (Langer, H., 2012)

⁵ Menge an Glukokortikoiden, ab welcher der Patienten ein Cushing Syndrom entwickelt (pschyrembel, 2019).

Immunsuppressiva

Bei über 50 % der SLE-Patienten genügen die Antimalariamittel und Kortisonpräparate nicht vollständig, um die Krankheit zufriedenstellend zu therapieren. In diesen Fällen werden Immunsuppressiva (Azathioprin, Ciclosporin A oder Mycophenolat Mofetil) eingesetzt. Das Hauptziel bei schweren Organmanifestationen ist die Remission mittels dieser immunsuppressiven Medikamente (Hanns-Martin Lorenz, 2008).

Immunmodulation

Methotrexat (MTX) ist ein Medikament, welches als Kombitherapie bei rheumatoider Arthritis zugelassen ist. Zur Therapie von SLE wird es off-label angewendet (Matthias Schneider, 2017). „Das Wirksamste, aber auch das mit den meisten Nebenwirkungen behaftete Therapeutikum ist Cyclophosphamid. Dieses kommt deshalb als Ultima Ratio der etablierten Therapie bei aggressivsten Verläufen, insbesondere bei Nieren- oder Lungenbeteiligung, akralen Nekrosen sowie schwerwiegenden neurologischen Symptomen zum Einsatz.“ (Hanns-Martin Lorenz, 2008, S. 161).

2.5 Perioperative Risiken

„Patienten mit rheumatischen Erkrankungen weisen eine Vielzahl anästhesiologischer Besonderheiten auf. Ein Hauptproblem dabei ist die Sicherung der Luftwege. Wichtig sind aber auch rheumatische Mitbeteiligungen des kardiovaskulären- und respiratorischen Systems. Je nach Schweregrad der Erkrankung und der daraus resultierenden chronischen medikamentösen Therapie kann es zu Leber- und Nierenfunktionseinschränkungen kommen. Auswirkungen auf das anästhesiologische Vorgehen haben auch die je nach Entzündungsaktivität unterschiedlich ausgeprägte Anämie und die medikamentös beeinflusste Gerinnungsphysiologie. Hypo- und Dysproteinämie können abhängig von der Eiweissbindung der verwendeten Anästhetika zu deren prolongierter, kumulativer oder auch abgeschwächter Wirkung führen.“ (Arno Quoss, 2005, S. 214).

2.5.1 Risiken des Atemwegs

Die im Kapitel 2.2.3 und 2.2.6 beschriebenen vorkommenden Atemwegskomplikationen wie eine leichte Entzündung des ganzen Atemwegs, Stimmbänderlähmungen, subglottische Stenosen oder Kehlkopfdeme, Entzündung des Krikoarytenoidgelenkes, eine atlantoaxiale Subluxation oder die Beteiligung der Temporomandibulargelenke, können zu einer erschwerten Intubation oder zu Folgeschäden führen (Martin Müller und Wilma Pippi-Ludwig, 2014).

Arthritis der Kiefergelenke

Patienten mit Kiefergelenksarthritis (siehe Abbildung 3 grün markiert) schildern Schmerzen im Kiefergelenksbereich und haben zum Teil Schwierigkeiten beim Kauen. Bei über der Hälfte der Betroffenen wurde gar eine Mundöffnung kleiner als 45 mm beschrieben. (Martin Müller und Wilma Pippi-Ludwig, 2014).

Arthritis des Krikoarytenoidgelenkes

Bei der Arthritis cricoarytaenoidea (in Abbildung 4 grün markiert) kann es zu einer lebensbedrohlichen Glottisstenose kommen. Ausserdem kann die Arthritis einen Defekt der Stimmlippen verursachen. Dies kann sich ähnlich wie bei Asthma mit Dyspnoe, Stridor oder Heiserkeit oder einem Globusgefühl präsentieren (Martin Müller und Wilma Pippi-Ludwig, 2014) „Durch eine weitere Schwellung bei invasivem Atemwegsmanagement kann eine zuvor subklinische Arthritis des Krikoarytenoidgelenkes vor allem nach Extubation zu lebensbedrohlichen Komplikationen führen.“ (Martin Müller und Wilma Pippi-Ludwig, 2014, S. 888).



Abbildung 3: Kiefergelenk © (kenhub.com, 2020)



Abbildung 4: Krikoarytenoidgelenk © (kenhub.com, 2020)

Atlantoaxiale Subluxation

Hinsichtlich der Kopfreklination bei relaxierten Patienten können Bandapparatläsionen zwischen C1 und C2 zu einer atlantoaxialen Subluxation führen. Das kann im schlimmsten Fall eine Instabilität der Halswirbelsäule (HWS), neurologischen Defiziten bis hin zu Tetraplegien und Atemstillstand verursachen (Martin Müller und Wilma Pippi-Ludwig, 2014).

2.5.2 Risiken der Nieren- und Leberinsuffizienz

Eine Nieren- oder Leberbeteiligung bei SLE-Patienten stellt intraoperativ eine Herausforderung dar und kann die standardisierten Anästhesieverfahren erheblich beeinflussen. Medikamente, die über diese Organe eliminiert werden, einschliesslich der Opiode, Benzodiazepine und Muskelrelaxanzien, können kumulieren. Die persistierenden toxischen Metaboliten führen zu einer verlängerten Sedierungs- und Erholungsphase und zu Lähmungserscheinungen. So können die Nieren, die Leber und andere Organe zusätzlichen Schaden nehmen (Sharon Carillo, Emily Gantz, Amir Baluch et al., 2013).

2.5.3 Kardiovaskuläres Risiko

Durch die möglichen arteriosklerotischen Veränderungen, welche SLE-Patienten aufweisen, haben diese perioperativ ein signifikant erhöhtes Risiko für Herz-Kreislaufprobleme und Myokardschäden (Sharon Carillo, Emily Gantz, Amir Baluch et al., 2013). Eine Thromboseprophylaxe ist besonders bei Operationen mit zusätzlich erhöhten Risiken von thromboembolischen Ereignissen wie orthopädischen oder Gefässeingriffen indiziert (Erez Ben-Menachem, 2010).

2.5.4 Infektionsrisiko

Lupus Patienten weisen im Gegensatz zur gesunden Bevölkerung grundsätzlich ein signifikant höheres Risiko für Infektionen auf. Dabei überwiegen oft bakterielle Infektionen, gefolgt von viralen Infektionen und Pilzinfektionen. Das erhöhte Infektionsvorkommen kann von vielen intrinsischen und extrinsischen Faktoren herrühren, unter anderem aufgrund eines Komplementmangels (C3 und C4), je nach Krankheitsaktivität, Niereninsuffizienz, Dauertherapie mit Glukokortikoiden oder der Therapie mit Immunsuppressiva (Hanan Al-Rayes, R. Al-Swailem, M. Arfin et. al., 2007).

2.6 Perioperativer Umgang mit der patienteneigenen Dauermedikation

2.6.1 Antimalariamittel

Chloroquin und Hydroxychloroquin

Es existieren keine aussagekräftigen Daten zur perioperativen Handhabung von Chloroquin und Hydroxychloroquin. Da diese Medikamente keine starke Immunsuppression bewirken, gelten sie während der perioperativen Phase als relativ sicher. Die deutsche Gesellschaft für Rheumatologie (DGRh) empfiehlt aufgrund der langen Halbwertszeit von 40-50 Tagen keine Unterbrechung der Einnahme während einer Operation (Klaus Krüger, Katinka Albrecht, Stefan Rehart et al., 2013).

2.6.2 Kortikosteroide

Bei Patienten unter Steroidtherapie ist empfohlen, während der perioperativen Phase die verordnete Dosis kontinuierlich fortzusetzen. Postoperativ sollte eine Dosiserhöhung der Dauertherapie vermieden werden (Klaus Krüger, Katinka Albrecht, Stefan Rehart et al., 2013). Ausserdem müssen die bekannten Nebenwirkungen der Langzeittherapie mit Kortikosteroiden berücksichtigt werden, insbesondere eine allfällige Unterdrückung der Hypothalamus-Hypophysen-Nebennierenrinden - Achse⁶. Bei diesen Patienten könnte das abrupte Absetzen der Glukokortikoide zu einer Addison-Krise⁷ führen (Erez Ben-Menachem, 2010). Gleichsetzend sollte berücksichtigt werden, dass aufgrund des erhöhten Stresslevels des Körpers während einer Operation ein vermehrter Bedarf an Glukokortikoiden existiert. Bei Patienten, welche Steroide kontinuierlich einnehmen (ab 7,5 mg am Tag Prednisolon-Äquivalent) wird diese Stressantwort gehemmt. Deshalb wird für solche Patienten eine sogenannte Stressprophylaxe empfohlen (Johanna Wagner, Verena Luber, Johann Lock et al., 2018). Im Kantonsspital Aarau wird bei Verdacht einer supprimierten Hypothalamus-Hypophysen-NNR-Achse (HHNA) mit einer Stressprophylaxe wie folgt therapiert.

- Bei < 5 mg Prednisolon-Äquivalent pro Tag oder Steroidtherapie < 3 Wochen ist das Risiko minimal und es braucht keine Stressdosis.
- Bei klinischem Cushing-Syndrom oder > 20 mg Prednisolon-Äquivalent pro Tag für > 3 Wochen ist das Risiko hoch, dass die Hypophysen-NNR-Achse supprimiert ist und es wird deswegen eine Stressdosis empfohlen.
- Es ist gut möglich, bei < 20 mg Prednisolon-Äquivalent pro Tag oder bei kleinem, moderatem Stress nur die übliche Steroiddosis und erst beim unwahrscheinlichen Auftreten einer schweren Hypotonie zusätzlich das Stressdosis-Schema einzusetzen.
- Eine präoperative PONV – Prophylaxe mit 4-5 mg Dexamethason ist gleichzeitig eine ausreichende Stressdosis.

Die empfohlenen Stressdosen sind auch ausreichend, wenn die normale perorale Steroid-Medikation nicht eingenommen wird. In folgender Tabelle wird dargestellt welche Glukokortikoid-Stressdosen bei chirurgischem Eingriff appliziert werden kann (wobei alternativ zu Solu-Cortef® Solu-Medrol® in äquivalenter Dosierung möglich ist) (Rolf Ensner, 2019).

⁶ Unter Stress aktivierter Regelkreis zur Sekretionsregulation von Glukokortikoiden (pschyrembel 2016)

⁷ Lebensbedrohliche akute Nebennierenrindeninsuffizienz infolge erhöhten Bedarfs an Glukokortikoiden (pschyrembel, 2020)

Tab. 4 modifiziert Glukokortikoide-Stressdosen bei Steroid-Dauermedikation

Patienten mit Kortikoidtherapie >10 – 20 mg Prednisolon-Äquivalent	normale Kortikoidtherapie am Morgen der Operation
Kleine chirurgische Eingriffe	evtl. plus 25 mg Hydrokortison zur Anästhesieeinleitung
Moderate chirurgische Eingriffe	Plus 25-50 mg Hydrokortison zur Anästhesieeinleitung Plus Hydrokortison 100 mg/d über 24h
Grosser chirurgischer Eingriff	Plus 25- 100 mg Hydrokortison zur Anästhesieeinleitung Plus Hydrokortison 100 mg/d über 48-72h

Tabelle 4 (Rolf Ensner, 2019)

Perioperativ muss die aktuell eingenommene Dosis mit einer Äquivalenzdosis weitergeführt werden. Die akut auftretenden Nebenwirkungen von Hydrokortison, wie die Hyperglykämie und Hypermatriämie, sollten intraoperativ regelmässig mittels arterieller Blutgasanalyse (ABGA) überprüft und allenfalls therapiert werden (Martin Müller und Wilma Pippi-Ludwig, 2014).

2.6.3 Nichtsteroidale Antirheumatika

An einer experimentellen Studie an Nagetieren sind bei Einnahme von NSAR Störungen der Wund- und Knochenheilung beobachtet worden. Eine Kohortenstudie hingegen untersuchte bei Operationen an Fuss- und Sprunggelenken die Wirkung von NSAR und stellten keine Beeinträchtigung der Wundheilung oder Erhöhung der Infektionsrate fest (Klaus Krüger, Katinka Albrecht, Stefan Rehart et al., 2013). „Die Gabe von NSAR sollte perioperativ fortgeführt werden, von einem relevanten Blutungsrisiko ist nicht auszugehen. Gemäss den aktuellen Empfehlungen der European Society of Anaesthesiology (ESA) und der deutschen Gesellschaft für Anästhesiologie & Intensivmedizin (DGAI) ist eine Fortführung auch bei geplanten rückenmarksnahen Anästhesieverfahren möglich. Allerdings empfiehlt sich bei der Planung einer Fortführung und bei zusätzlicher Applikation von niedermolekularem Heparin (NMH) die gründliche Nutzen-Risiko-Abwägung. Diese muss bei der Einnahme einer Dauermedikation von Acetylsalicylsäure (ASS) aufgrund Risiken wie z. B. einer manifester KHK noch gründlicher erfolgen. Auf die präoperative Gabe von NMH sollte in diesen Fällen verzichtet werden.“ (Martin Müller und Wilma Pippi-Ludwig, 2014, S. 891).

2.6.4 Immunsuppressiva

Azathioprin, Ciclosporin A und Mycophenolat Mofetil

Das perioperative Fortführen von immunsuppressiven Medikamenten kann unter Umständen zu einer erhöhten Rate an Komplikationen, vor allem Wundheilungsstörungen, führen (Johanna Wagner, Verena Lubert, Johann Lock et al., 2018). Jedoch liegen diesbezüglich laut der DGRh keine evidenzbasierten Daten vor. Aufgrund der kurzen Halbwertszeit dieser Medikamente (Azathioprin 4-5h, Ciclosporin A 5-10h, Mycophenolat 16h) sollten sie bei einem Therapieunterbruch von 24-48h vor einem Eingriff keine Auswirkungen auf die perioperative Phase haben, auch wenn der immunsuppressive Effekt länger andauert. Die Gefahr eines Schubes soll zumindest bei der rheumatischen Erkrankung bei so kurzer Pause nicht gegeben sein (Klaus Krüger, Katinka Albrecht, Stefan Rehart et al., 2013).

2.6.5 Immunmodulation

Methotrexat und Cyclophosphamid

Diverse internationale Guidelines empfehlen die perioperative Fortführung von Methotrexat bei einer wöchentlichen maximalen Therapiedosis von 20 mg. Es gilt zu beachten, dass bei Methotrexat eine perioperativ eingeschränkte Nierenfunktion vorhanden ist. Bei einer Therapiedosis, die mehr als 30 mg in der Woche beträgt, ist eine vorübergehende Reduktion der Dosis zu erwägen. Des Weiteren kann bei pulmonalen Begleiterkrankungen eine Unterbrechung der Therapie das Risiko einer Pneumonie reduzieren (Klaus Krüger, Katinka Albrecht, Stefan Rehart et al., 2013). Bei elektiven Eingriffen, welche lange genug im Voraus geplant sind, kann der zuständige Rheumatologe wenn möglich die Medikamentendosierung schrittweise reduzieren. Das würde vor allem die Wundheilungsstörungen und das Infektionsrisiko, aber auch die gehemmte Stressantwort durch die Dauertherapie mit Kortison, positiv begünstigen. (Thomas Stoll, 2020).

2.7 Präoperatives Management

Zuallererst sollte eine präoperative Konsultation mit dem zuständigen Rheumatologen des Patienten stattfinden, welcher Informationen über den Krankheitsausbruch, die aktuelle Krankheitsaktivität, beteiligte Organe und allfällige irreversible Schäden der Organe geben kann (Erez Ben-Menachem, 2010). Weiter gehören zur präoperativen Einschätzung eine strukturierte Anamneseerhebung, eine körperliche Untersuchung und allenfalls technische Voruntersuchungen. Der Umfang der Untersuchungen richtet sich dabei nicht nur nach Manifestation, sondern beachtet auch allfällige Nebenwirkungen der Dauermedikation. Dazu gehört auch die allgemeine körperliche Verfassung des Patienten mit Hinweisen einer verzögerten Wundheilung und eine Infektionsrisikoabwägung dazu. Im Fokus der Prämedikationsvisite sollen idealerweise die Überprüfung der prospektiven Risiken hinsichtlich der Begleiterkrankungen sowie die Planung der perioperativen medikamentösen Therapie erfolgen (Martin Müller und Wilma Pippi-Ludwig, 2014).

2.7.1 Beurteilung der Atemwege

Im Rahmen der präoperativen Evaluation der Atemwege sollte zuerst abgeklärt werden, ob ein vorbestehender Eingriff im Bereich der HWS stattgefunden hat. Des Weiteren sollte die Kopfreklination am wachen Patienten überprüft werden. Die Einschätzung der Mundöffnung sollte mittels Mallampati-Klassifikation beurteilt werden und der Patil-Test (thyromentale Distanz) sollte weitere Auskünfte über einen allfällig schwierigen Atemweg geben. Eine Bildgebung der HWS, inklusiv des Dens Axis, sowie Funktionsaufnahmen in Flexion und Extension können auf eine mögliche atlantoaxiale Subluxation hindeuten. Weist etwas auf das Risiko eines erschwerten Atemwegs hin, muss es im Prämedikationsprotokoll dokumentiert und dem Team mitgeteilt werden. So kann das Anästhesieteam ein geeignetes Intubationsmanagement planen (Martin Müller und Wilma Pippi-Ludwig, 2014).

2.7.2 Beurteilung der Organfunktionen

Für die Beurteilung der Organfunktionen können folgende Tests durchgeführt werden. Eine Echokardiografie dient der Bewertung der Herzfunktion und kann mögliche Klappenvitien und Perikardergüsse ausschliessen. Ausserdem sollte ein EKG zur Abklärung einer Reizleitungsstörung in Betracht gezogen werden, vor allem auch zur Kontrolle für etwaige intraoperative EKG-Veränderungen (Peter Biro, Dierk Vagts, Uta Emmig et al., 2014). Wenn respiratorische Symptome vorhanden sind, sollte zusätzlich zur kardiovaskulären Beurteilung ein Lungenfunktionstest, allenfalls ein Thoraxröntgen und eine arterielle Blutgasanalyse durchgeführt werden. Weitere Komplikationen wie Lupus bedingte Hepatitiden können anhand eines Leberfunktionstest und bestimmter Proteine sowie dem Bilirubinspiegel im Blut festgestellt werden. Die Niere sollte durch eine Urinanalyse und allenfalls einem Nierenultraschall, Harn- und Stickstoffspiegel sowie Kreatinin-, Albumin- und Gesamtserumproteinspiegel beurteilt werden. Die Erkennung spezifischer Organstörungen und das klinische Bild legen das geeignete Anästhesieverfahren fest (Sharon Carillo, Emily Gantz, Amir Baluch et al., 2013).

2.7.3 Beurteilung der Hämatologie

Durch eine vollständige hämatologische Untersuchung können Anämien sowie Thrombozytopenien und Leukopenien erfasst werden. Die Gerinnung kann wiederum durch Bestimmung der Prothrombinzeit und der partiellen Thromboplastinzeit evaluiert werden (Sharon Carillo, Emily Gantz, Amir Baluch et al., 2013). Bei verlängerter partiellen Thromboplastinzeit (PTT) ist die Suche nach Vorliegen des Lupus-Antikoagulans zum Ausschluss des Anti-Phospholipid Syndroms dringend zu empfehlen (Peter Biro, Dierk Vagts, Uta Emmig et al., 2014). Das Vorkommen von Antiphospholipid-Antikörper alleine reicht für die Diagnose des APS jedoch nicht aus, ausschlaggebend ist immer auch die klinische Präsentation. Das heisst, zur Sicherung eines APS muss der Patient zusätzlich ein thromboembolisches Ereignis oder einen Abort erlitten haben (Thomas Stoll, 2020).

2.7.4 Thromboembolische Prophylaxe

Operationen, die mit einer längeren Immobilisation einhergehen, die Dauermedikation von Kortison oder das gehäufte Vorkommen des Antiphospholipid-Syndroms können thromboembolische Ereignisse begünstigen. Deshalb ist eine perioperative Thromboembolieprophylaxe bei Patienten mit diesen Prädispositionen unerlässlich. Die Prophylaxe besteht hauptsächlich aus der Gabe von niedermolekular Heparin, Kompressionsstrümpfen und einer raschen postoperativen Mobilisation (Martin Müller und Wilma Pippi-Ludwig, 2014). Bei Bestehen eines Antiphospholipid-Syndroms werden zur Prävention einer Thrombose Thrombozytenaggregationshemmer, Heparin und Vitamin-K-Antagonisten empfohlen. Bei Vorhandensein eines Hochrisiko-APS sollten direkte oralen Antikoagulantien (DOAK) nicht eingesetzt werden, da sie gegenüber den anderen Medikamenten ein erhöhtes Komplikationsrisiko aufweisen (Christof Specker, Rebecca Fischer, Thomas Dörner, 2015). Im KSA wird eine *thromboembolische Prophylaxe* üblicherweise mit 2500-5000E niedermolekularem Heparin am Vorabend substituiert. Risikopatienten (z. B. Status nach Lungenembolie, Koronarstents, Klappenersatz oder Vorhofflimmern bzw. Patienten mit Antikoagulantien) müssen in Abhängigkeit vom Blutungsrisiko des durchgeführten Eingriffs individuell beurteilt werden. Das Vorhandensein eines APS erhöht das Thrombose- und Embolierisiko beträchtlich. Hier sollte das Gerinnungsmanagement präoperativ mit den Hämostaseologen durch ein Gerinnungskonsil abgesprochen werden (André Zemp, 2020).

2.8 Intraoperatives Management

Von einer Organbeteiligung bis hin zu anatomischen Veränderungen bei SLE-Patienten sind intraoperativ viele Schwierigkeiten zu berücksichtigen. Diverse Manifestationen der Krankheit können das Anästhesiemanagement beeinflussen. Eine Nieren- oder Leberbeteiligung kann den Metabolismus und die Wirksamkeit anästhesiologischer Medikamente verändern. Dazu gehören die intravenösen sowie die inhalativen Anästhetika, die Analgetika oder die Muskelrelaxanzien (Sharon Carillo, Emily Gantz, Amir Baluch et al., 2013).

2.8.1 Management mit der patienteneigenen Dauermedikation

Es bestehen pharmakologische Wechselwirkungen zwischen den Anästhetika und der Dauermedikationen von SLE-Patienten wie z. B. den Immunsuppressiva. In einer Studie konnte nachgewiesen werden, dass der Metabolit von Azathioprin mit diversen Muskelrelaxanzien interagiert. Es waren Dosiserhöhungen von 37 % mit Atracurium, 20 % mit Vecuronium und 45 % mit Pancuronium erforderlich. Mehreren Berichten zu Folge haben die gleichzeitige Anwendung von NSAR mit Methotrexat schädliche Auswirkungen auf die Nieren, wobei von einem Nierenversagen und einer Panzytopenie berichtet wurde. Ferner kann die Verabreichung von Lachgas die Mitoseaktivität im Knochenmark reversibel beeinträchtigen (Erez Ben-Menachem, 2010). Patienten welche mit Cyclophosphamid behandelt werden, benötigten allenfalls eine längere Zeitspanne der Muskelrelaxation, da eine hemmende Wirkung auf die Cholinesterase die Reaktion von Succinylcholin verlängern kann (Sharon Carillo, Emily Gantz, Amir Baluch et al., 2013).

2.8.2 Atemwegsmanagement

Voraussetzungen für die endotracheale Intubation mittels einer Laryngoskopie sind eine problemlose Mundöffnung und eine uneingeschränkte Reklination des Kopfes (Arno Quoss, 2005). Regionalanästhesien oder fiberoptische Techniken zu verwenden sind eine gute Alternative (Sharon Carillo, Emily Gantz, Amir Baluch et al., 2013). Durch die Intubation mittels Fiberoptik oder Videolaryngoskopie kann man potenziell gefährdete Patienten vor den Auswirkungen der konventionellen Laryngoskopie präventiv schützen (Arno Quoss, 2005). Bei bekannter, vorbestehender HWS-Instabilität ist es von grosser Wichtigkeit, auf Extreimbewegungen des Kopfes in Relaxation zu verzichten (Bianca Polster, Monika Mustak, 2013). Samanta et al. empfehlen folgende 6 Punkte in der Tabelle, bei Patienten mit Verdacht auf eine obstruktive Atemweg- oder HWS-Problematik.

Tab. 5 Atemwegsmanagement modifiziert	
1	Maskenbeatmung oder supraglottische Atemwegshilfe in Betracht ziehen
2	Endotrachealtubus mit dem kleinstmöglichen Durchmesser verwenden
3	Vermeidung von Traumata bei der Intubation
4	Erwägen eines Atemwegs austauschkatheters („tube changer“) bei der Extubation
5	Extubation in einer geeigneten Umgebung und zum geeigneten Zeitpunkt (die Obstruktion entsteht erst einige Zeit nach der Extubation)
6	In schweren Fällen eine präoperative Tracheostomie erwägen

Tabelle 5: (Samanta, R., Shoukrey, K., Griffiths, R., 2011)

2.8.3 Narkoseverfahren

Aufgrund genannter Risiken in Kapitel 2.5 sollten vorzugsweise Regionalanästhesien, wenn geeignet und es das Operationsverfahren zulässt, angewendet werden (Martin Müller und Wilma Pippi-Ludwig, 2014). Muss der Patient jedoch gerinnungshemmende Medikamente einnehmen, kann eine Regionalanästhesie kontraindiziert sein. Die Wahl der Narkosetechnik sollte die möglichen Wechselwirkungen mit der Dauermedikation des Patienten berücksichtigen (Erez Ben-Menachem, 2010). Im Zusammenhang mit der chronischen Entzündung liegt oft eine Hypoproteinämie vor, mit dem Resultat, dass sich das freie Medikament je nach Proteinaffinität mehr oder weniger stark erhöht. Deshalb wird empfohlen, die Medikamente in kleinen Schritten zu applizieren und die Dosis dadurch nur langsam zu steigern. In der aufgrund beschriebener Problematik in Kapitel 2.5.2 und 2.5.8, sollte bei der Medikamentenwahl auf eine allfällige Nieren- oder Leberinsuffizienz geachtet werden (Martin Müller und Wilma Pippi-Ludwig, 2014). Weiter sollte angesichts des erhöhten Risikos einer Nierenerkrankung auf Konzepte, die deren Schutz gewährleisten, auch ohne diagnostizierte Funktionsstörung gesetzt werden (Erez Ben-Menachem, 2010). Bei signifikanten Nieren- und Leberschäden ist die Verwendung von Remifentanyl und Atracurium indiziert, da beide organunabhängig eliminiert werden (Sharon Carillo, Emily Gantz, Amir Baluch et al., 2013).

2.8.4 Beatmung

Die intraoperative Vermeidung einer Hypoxie und Hyperkapnie sowie eine medikamentöse Kreislaufunterstützung hält die Perfusion der Lunge aufrecht und verringert den Lungengefässwiderstand. Ein Arterienkatheter für die kontinuierliche Blutdruckkontrolle und für Blutgasanalysen kann von grossem Nutzen sein. Oberste Priorität hat die Aufrechterhaltung der hämodynamischen Stabilität (Sharon Carillo, Emily Gantz, Amir Baluch et al., 2013).

2.8.5 Monitoring

Die perioperative Überwachung muss auf jeden Patienten individuell zugeschnitten sein. Jedoch sollten alle Patienten einige standardisierte Massnahmen erhalten. Da bei Patienten mit systemischem Lupus perioperativ ein erhöhtes Risiko für Myokardischämien nachgewiesen wurde, empfiehlt sich ein 5-Kanal-Elektrokardiogramm (EKG) zur genaueren Überwachung der Herzaktivität. Zusätzlich ist angesichts dieses Risikos die Überwachung des Blutdruckes mittels Arterienkatheter gerechtfertigt (Erez Ben-Menachem, 2010). Es sollte bei invasiven Techniken streng auf ein aseptisches Arbeiten aufgrund der erhöhten Infektionsanfälligkeit geachtet werden. Bei Patienten mit dem Raynaud-Phänomen sollte, um arterielle Spasmen zu vermeiden, dringend auf die Vermeidung einer Hypothermie geachtet werden. Daher muss auch bei kurz dauernden Operationen eine Temperaturüberwachung zwingend vorgenommen und nötigenfalls mittels Wärmesystem unterstützt werden (Martin Müller und Wilma Pippi-Ludwig, 2014).

2.8.6 Lagerung

Bei Verlaufsformen, welche mit einer Versteifung der Gelenke einhergehen, muss der eingeschränkte Bewegungsapparat besonders sorgfältig gelagert werden (Arno Quoss, 2005). Versteifungen der Gelenke oder Gelenksdeformationen, können zu Schmerzen bei der Lagerung führen oder können spezifische Lagerungen erschweren. Folglich können gar Muskelatrophien entstehen (Bianca Polster, Monika Mustak, 2013). Ausserdem ist eine sorgfältige Lagerung des Patienten zur Vermeidung von Knochenbrüchen der oft osteoporotischen Knochen und peripheren Nervenläsionen unerlässlich (Erez Ben-Menachem, 2010). Im Zusammenhang mit einer langanhaltenden Kortisontherapie, kann es zu Pergamenthaut kommen, die bei Manipulationen aufreissen kann (Bianca Polster, Monika Mustak, 2013). Zur Vermeidung solcher Hautläsionen und Dekubitalulzera sollten hautschonende protektive Massnahmen gewählt werden. Dies gilt ebenso für die postoperative Phase. Beim Auftreten der Sicca-Symptomatik, sollte dringend auch eine ausreichende Augenprotektion zur Vermeidung von Hornhautulzera angewendet werden (Martin Müller und Wilma Pippi-Ludwig, 2014).

2.9 Postoperatives Management

2.9.1 Überwachung

Die Indikation einer intensivmedizinischen Betreuung oder die Unterbringung auf einer Intermediate-Care-Station ist immer vom Patientenzustand oder der Art und Grösse der Operation abhängig. Eine Nachbeatmung ist vor allem bei HWS Eingriffen oder anhaltenden Beatmungsproblemen gegeben. Beim Verdacht auf eine Arthritis cricoarytaenoidea kann, wenn ein invasives Atemwegsmanagement gewählt wurde und es zu einer postoperativen Obstruktion der Atemwege kommt, die Notwendigkeit einer Tracheotomie angezeigt sein. Weiter sollten die aseptischen Behandlungsmassnahmen am Patienten streng fortgeführt werden. Es ist besonders auf Wundinfektionen und Zeichen einer Sepsis⁸ zu achten. Bei Hautläsionen oder Gewebsempfindlichkeit ist besonders mit Pflaster und Verbänden für einen sorgsamem Umgang zu achten. Der Zeitpunkt einer Wiederaufnahme von abgesetzten Medikamenten soll individuell mit dem zuständigen Rheumatologen besprochen werden (Martin Müller und Wilma Pippi-Ludwig, 2014).

2.9.2 Schmerztherapie

Bereits vorbestehende Schmerzen der Grunderkrankung können durch die postoperative Immobilität verstärkt werden. Gerade bei Patienten mit einer chronischen Polyarthritits reicht ein Schmerzmedikamentenbolus oft nicht aus. Vorzugsweise erhalten solche Patienten je nach Eingriff eine patientenkontrollierte intravenöse (PCA) oder epidural (PCEA) applizierte Analgesie (Bianca Polster, Monika Mustak, 2013). Das Schmerzkonzept richtet sich primär nach der geplanten Operation und den zu erwartenden Schmerzen. Grundsätzlich gilt: die Daueropiattherapie sollte nicht unterbrochen werden, Regionalanästhesien wenn immer möglich anwenden und wenn nötig zusätzliche Massnahmen mit Ketaminschema, Lidocainperfusor (insbesondere bei Abdominaloperationen), Opiat-PCA, eventuell Magnesium oder Clonidin (reduziert Opiattherapie) einleiten. Weil es sich beim SLE und auch bei der chronischen Polyarthritits um eine Autoimmunerkrankung handelt, was vorwiegend entzündliche Schmerzen verursachen kann, sind hier NSAR (Brufen, Voltaren) die erste Wahl der Schmerztherapie (André Zemp, 2020).

⁸ Zeichen einer Sepsis können eine erhöhte Atemfrequenz, Fieber, systolischer Blutdruck < 100 mmHg oder eine Vigilanzminderung sein. (amboss.com)

3. Schlussteil

3.1 Beantwortung der Fragestellung

Die Kernfrage meiner Diplomarbeit lautet wie folgt: Was ist das ideale perioperative Management von Patienten mit systemischem Lupus erythematodes? Ein Patient, welcher von systemischem Lupus erythematodes betroffen ist, kann das Anästhesieteam vor viele Herausforderung stellen. Durch die Komplexität der Autoimmunerkrankung und den oft damit verbundenen Komorbiditäten ist das Team besonders gefordert. Um die Kernfrage vollumfänglich zu bearbeiten, stellte ich folgende Leitfragen, welche mit ihren Ergebnissen die Kernfrage beantworten.

Was ist systemischer Lupus erythematodes?

Der systemische Lupus erythematodes ist eine chronisch entzündliche Autoimmunerkrankung des Bindegewebes und verläuft in Schüben. Die vom Immunsystem gebildeten Antikörper, welche Autoantikörper (ANA) genannt werden, richten sich gegen Bestandteile des Zellkernes und können nahezu alle Organsysteme betreffen. Man vermutet derweilen eine genetische Veranlagung, welche durch Umweltfaktoren zu einem Ausbruch des SLE führen oder weitere Schübe auslösen kann. Von der Autoimmunerkrankung kann jeder betroffen sein, vor allem aber trifft es Frauen im gebärfähigen Alter. Die Allgemeinsymptome sind Müdigkeit und Hautausschläge. Die Nierenbeteiligung in Form der Nephritis kann bis zu allen fünf Stadien der Niereninsuffizienz führen. Weiter kann es zu einer Arthritis lokaler Stellen am Bewegungsapparat kommen, sowie einer Vaskulitis mit Beteiligung des Nervensystems, Respirations- und Magendarmtrakts. Ein kardiovaskuläres Problem zeigt sich gehäuft durch eine Koronarsklerose. Auch hämatologische und metabolische Störungen treten beim SLE auf. Vermehrte thromboembolische Ereignisse sind vor allem durch ein APS oder der Dauertherapie mit Steroiden gegeben. Die Basistherapie des SLE besteht aus Antimalariamittel, Sonnen-, Knochen- und Impfschutz sowie Präventivmassnahmen gegen Arteriosklerose. Eine erweiterte Therapie erfolgt vor allem bei Schüben, welche dann mit Kortikosteroiden, NSAR, Immunsuppressiva und immunmodulierenden Medikamenten behandelt wird. Ziel ist immer die Remission.

Welche Auswirkungen haben die pathophysiologischen Veränderungen auf das Anästhesieverfahren?

Durch die medikamentöse Langzeittherapie kann es zu Leber- und Nierenfunktionseinschränkungen kommen. Dies kann wiederum dazu führen, dass gewisse anästhesiologische Medikamente kumulieren und so eine verlängerte oder verstärkte Wirkung zeigen. Weitere Effekte auf das anästhesiologische Vorgehen haben auch die entweder medikamentös- oder krankheitsbedingte hämatologischen Störungen. Durch eine Dauermedikation mit Kortikosteroiden kann eine Unterdrückung der Hypothalamus-Hypophysen-NNR-Achse entstehen. Entgegenet die Anästhesie dieser nicht mit einer Stressprophylaxe, so kann der Patient intra- und postoperativ mit massiven Kreislaufproblemen reagieren. Durch die pathologischen Veränderungen des Respirationstrakts können eine eingeschränkte Mundöffnung, allfällig pathologische Beteiligung der Wirbelsäule sowie die der Temporomandibular- und Krikoarytenoidgelenke ein Problem bei der In- und Extubation darstellen. Das kann ebenfalls zu lebensbedrohlichen Komplikationen führen. Des Weiteren können kardiale Begleiterkrankungen perioperativ zu Herzrhythmusstörungen und Kreislaufinstabilitäten führen. Deshalb sollte, wenn immer möglich eine

Regionalanästhesien bevorzugt werden. Der gesamte Organismus wird dadurch weniger belastet, was eine Reduktion oder gar den Verzicht einer Stressprophylaxe bedeuten kann. Ausserdem verringert eine Regionalanästhesie das Risiko von Wechselwirkungen mit den Narkosemedikamenten und der Patienteneigenen Dauermedikation. Fehlerhafte Lagerungen können bei Polyneuropathien, Pergamenthaut oder Deformationen des Bewegungsapparates zusätzlich zu Läsionen oder Sensibilitätsstörungen führen. Ausserdem können Lupus-Patienten physisch und psychisch häufig an chronischen Gelenks- und Muskelschmerzen leiden, welche durch ein geeignetes Schmerzkonzept der Anästhesie gut abgefangen werden muss.

Sind anästhesiespezifische Medikamente für den systemischen Lupus erythematodes relevant?

Bei dieser Frage habe ich mich mit der Problematik von schubauslösenden Medikamenten auseinandergesetzt und recherchiert, ob es in der Anästhesie Medikamente gibt, welche eine Exazerbation auslösen können. Es existieren diverse Listen mit Medikamenten, welche möglicherweise einen Schub auslösen. Auf keiner dieser Listen fand ich jedoch ein Medikament, welches in unserem Anästhesiealltag angewendet wird. Herr Prof. Dr. Thomas Stoll beantwortete diese Frage damit, dass er skeptisch gegenüber der Annahme sei, dass einzelne Medikamente negative Auswirkungen im Sinne eines Lupus-Schubes oder den Krankheitsverlauf haben können. Wichtig für das Anästhesieteam ist vor allem die Handhabung mit der patienteneigenen Dauermedikation und einer allfällig bestehenden Nieren- oder Leberinsuffizienz. Anhand dieser Kenntnisse richtet sich unser Anästhesieverfahren und Schmerzkonzept.

Mit welchen Massnahmen trägt das behandelnde Team dazu bei, ein ideales Anästhesiesetting und risikoarmes Verfahren zu gewährleisten?

Präoperativ sollten bei Hinweisen einer Organstörung eine genaue Untersuchung dieser stattfinden. Mit den daraus resultierenden Erkenntnissen wird unsere perioperative Strategie festgelegt. In Abhängigkeit des Blutungsrisikos des Eingriffes und Thromboserisikos des Patienten sollten vorgängig spezifische Laboruntersuchungen durchgeführt und anhand dieser ein geeignetes Gerinnungsmanagement durchgeführt werden. Bei Risikopatienten mit APS sollte zusätzlich eine Zusammenarbeit mit dem Hämostaseologen angestrebt werden. Des Weiteren muss bei supprimierter HHNA perioperativ zwingend eine Stressprophylaxe verabreicht werden. Ein ausgearbeitetes Atemwegsmanagement und ein Alternativplan, so wie es beispielsweise die Strategie von Samanta et al. (Kap. 2.9) darstellt, kann bei erwartetem schwierigem Atemweg von grosser Hilfe sein. Bei Läsionen oder Anomalien des Mund- und Rachenbereichs sollte die Intubation immer achtsam durchgeführt werden. Dazu kann auch eine videoassistierte oder fiberoptisch geführte Intubation oder die Alternative mittels Regional- oder Spinalanästhesie ein geeignetes Verfahren darstellen. Für die Sicherstellung der atraumatischen Intubation kann sich die Stabilisierung der HWS mittels Halskragen oder manueller Inlinestabilisierung gut eignen. Für die kardiopulmonale Überwachung gilt intraoperativ vor allem die Kontrolle mittels 5-Kanal-EKG und Überprüfung der Ventilation und Oxygenation anhand regelmässig durchgeführten arteriellen Blutgasanalysen. Eine Strategie für das Schmerzkonzept sollte vorzugsweise präoperativ gewählt werden. Dieses richtet sich nebst der Vorgeschichte des Patienten immer auch nach dem Eingriff und den zu erwartenden Schmerzen.

3.2 Schlussfolgerung und Erkenntnisse

Das Anästhesiemanagement an SLE erkrankten Patienten ist angesichts der Komplexität der Krankheit für das betreuende Team eine grosse Herausforderung. Es erfordert neben der detaillierten Anamnese und körperlichen Untersuchungen vor allem auch eine umfangreiche Anästhesieplanung und aufmerksame intraoperative Überwachungen aller betroffenen Organsysteme, insbesondere die der Nieren-, Lungen- und Herzkreislauffunktion. Dazu hilft Fachwissen über Zusammenhänge der Krankheit und Kenntnisse zu perioperativen Therapiemöglichkeiten. Ein elektiver Eingriff sollte, wenn immer möglich in Zusammenarbeit mit dem behandelten Rheumatologen geplant werden. Dieser kann idealerweise bei Bedarf die Dauermedikation für den geplanten Eingriff anpassen und kontrolliert reduzieren. Patienten mit akut auftretenden Symptomen (Schub) sollten eine nicht zwingend notwendige Operation verschieben. Die präoperativ klinischen und labortechnischen Untersuchungen unterliegen der ärztlichen Aufgabe. Die Anästhesiepflege trägt im Wesentlichen vor allem am OP Tag mit einer Laborwertkontrolle, einem gut geplanten Anästhesieverfahren sowie einer klinisch guten Patientenbeurteilung zum optimalen Gelingen bei. Die Auswirkungen des Lupus erythematodes auf das psychische Befinden der Betroffenen machen deutlich, dass die bestmögliche Versorgung nicht nur auf die medizinische Behandlung beschränkt bleibt, sondern auch eine mentale Betreuung unerlässlich ist. Aus pflegerischer Sicht können wir die Patienten insofern unterstützen, indem wir ihnen von Beginn an eine angenehme Atmosphäre gestalten, ihnen Geduld und Verständnis entgegenbringen und ihren Anliegen, Wünschen und Ängsten Sorge tragen. Zusammengefasst lässt sich sagen, dass bei SLE-Patienten vor allem auf die Behandlung und Konsequenzen der Leber- oder Niereninsuffizienz, Gerinnungsproblemen, Unterdrückung der Hypothalamus-Hypophysen-NNR-Achse und erschwerten Atemwegsmanagement geachtet werden sollte.

3.3 Reflexion des persönlichen Lernprozesses und der eigenen Rolle

Die Krankheit SLE fand ich schon aufgrund ihrer Entstehung und Entwicklung, von Beginn an spannend. Das vielfältige und komplexe Erscheinungsbild, erweckte bei meinen Recherchen weiteres Interesse. Ich las sehr viel darüber und stiess immer wieder auf neue, spannende Artikel und Studien. Da dieses Krankheitsbild weitreichend ist, versuchte ich alles bis ins Detail zu verstehen. Mit dem Wunsch, so könnte ich meiner Leserschaft ein optimales Bild dieses faszinierenden, chamäleonartigen Krankheitsbildes präsentieren. Nach lang investierter Zeit konzentrierte ich mich vor allem auf die anästhesiologischen Aspekte, so wurde das Arbeiten effizienter und fokussierter. Ich denke das widerspiegelt sich auch in meiner Arbeit. Für den Teil der Krankheit selber, über deren Entstehung und Behandlung fand ich sehr viel Literatur. Weniger Literatur fand ich zum Thema Anästhesie bei SLE-Patienten. Leider existiert im Verhältnis zur Krankheit selbst, darüber weniger Fachliteratur. Um so erfreuter war ich, als ich mich mit Herrn Prof. Dr. Thomas Stoll für ein Interview treffen durfte. Er hat mich noch einmal um ein Vielfaches an Wissen weitergebracht und hat mir sehr viele und aufschlussreiche Hinweise gegeben. Das und die Betreuung von Sarah Stettler und Dr. André Zemp haben diese Arbeit inhaltlich und konzeptionell noch optimal ergänzt. Nun kann ich behaupten, dass mir die Vorstellung des systemischen Lupus erythematodes, vor allem auch im Hinblick auf eine geeignete Anästhesie gut gelungen ist.

Für mich gehört der Umgang mit Patienten, welche an einer seltenen Erkrankung leiden, genauso zur pflegerischen Kompetenz, wie die Handhabung bei Patienten mit bekannten Erkrankungen. Bei diesen sind die Abläufe routinierter und scheinen uns dadurch unproblematischer. Sind wir gewillt uns auch mit selteneren Krankheiten auseinander zu setzen, erhalten wir nicht nur neue Perspektiven, sondern gewinnen auch mehr Sicherheit im Umgang mit diesen.

4. Literaturverzeichnis

Bücher

- Biro P., Vagts D., Emmig U., et. al. (2014). Lupus erythematodes. In *Anästhesie bei seltenen Erkrankungen*. (S. 153-154). Springer Verlag GmbH, Berlin
- Greess, A., Lell, M. (2015). Larynxbeteiligung bei Kollagenosen. In Kösling, S. und Bootz, F. (Hrsg.), *Bildgebung HNO Heilkunde* (S. 532). Springer Verlag GmbH, Berlin
- Lorenz, H. (2008). Immunologisch bedingte Krankheiten. Systemischer Lupus erythematodes. In J. Schölmerich et. al. (Hrsg.), *Medizinische Therapie*. (S. 154-163). Springer Verlag GmbH, Berlin
- Quoss, A. (2005). Anästhesie. In Steinkopff, D. (Hrsg.), *Rheumaorthopädie* (S. 211-212). Steinkopff, Darmstadt
- Schneider, M. (2017). *Lupus Erythematodes*. Springer Verlag GmbH, Berlin

Fachzeitschriften

- Al-Rayes, H., Al-Swailem, R., Arfin, M., et. al. (2007). Systemic lupus erythematosus and infections: a retrospective study in Saudis. *SAGE Journals*, 9, S. 755 – 763
- Ben-Menachem, E. (2010). S Systemic Lupus Erythematosus: A Review for Anesthesiologists. *Anesthesia & Analgesia*, 3, S. 665 – 676
- Carillo, S., Gantz, E., Baluch, A., Kaye R., Kaye A. (2013), Anesthetic considerations for the Patient with systemic Lupus erythematosus, *Middle East journal of anaesthesiology*, 21 (4), S. 483-492
- Carter, E., Barr, S., Clarke, A. (2016), The global burden of SLE: prevalence, health disparities and socioeconomic impact, *Nature Reviews Rheumatology*, 12, S. 605-620
- Dejaco, C., et. al., (2004), Rheuma und Haut, Lupus update, *Journal für Mineralstoffwechsel und Muskuloskelettale Erkrankungen*, 11 (3), S. 46-56
- Fischer-Betz, R., Schneider, M. (2015), Wenn die Drüsen streiken – das Sjögren-Syndrom, *Rheumatische Erkrankungen*, 4, S.15
- Kuhn, A., Bonsmann, G., Ander, H. (2015), *Diagnostik und Therapie des systemischen Lupus erythematodes*, deutsches Ärzteblatt, 25, S. 423-432
- Müller M., Pippi-Ludwig W. (2014), Perioperatives Management von Patienten mit rheumatoider Arthritis, *Der Anästhesist*, 63, S. 883-896
- Polster, B., Mustak, M. (2013), Rheumapatienten im OP und auf der Intensivstation: Worauf muss geachtet werden, *Journal für Mineralstoffwechsel und Muskuloskelettale Erkrankungen*, 20 (3), S. 102-107
- Frances Rees, Michael Doherty, Matthew Grainge et al., (2017), The worldwide incidence and prevalence of systemic lupus erythematosus: a systemic review of epidemiological studies, *Rheumatology*, 56, S.1945-1961
- Samanta, R., Shoukrey, K., Griffiths, R. (2011), Rheumatoid arthritis and anaesthesia, *Association of Anaesthesia*, 66, S. 1146-1159
- Schröder, J., Zeuner, R., Specker, C. (2010), Systemischer Lupus erythematodes und Antiphospholipid-Syndrom, *Aktuelle Rheumatologie*, 35 (1), S. 24-32.
- Schwarting, A. (2020), Ausdauersport bei systemischem Lupus erythematodes, *B&G Bewegungstherapie & Gesundheit*, 36 (1), S. 12-14

- Specker, C., Fischer-Betz, R., Dörner, T. (2015), Antiphospholipid-Syndrom, *Zeitschrift für Rheumatologie*, 79, S. 255-266
- Stoll, T. (2019), Systemischer Lupus Erythematoses, *Rheumaliga*, 7, S. 1-60
- Vidovic, M., Bilz, S. (2017), Rund um die Cortisontherapie, *Der informierte Arzt*, 3, S. 15-20
- Wagner, J., Luber, V., Lock, J., Dietz, U. (2018) Perioperativer Umgang mit immunsuppressiver Therapie, *Der Chirurg*, 2, 116–121
- Wallace, D., Lyon, I. (1999), Pierre Cazenave and the first detailed modern description of lupus erythematosus, *ScienceDirect*, 5, S. 305-313
- Yao Qiping, et. al. (2012) Systemic Lupus Erythematosus With Sjögren Syndrome Compared to Systemic Lupus Erythematosus Alone, *Journal of clinical Rheumatology*, 1, S. 28-32
- Zangerl, G. (2009), Rheuma und Haut, *Journal für Mineralstoffwechsel und Muskuloskelettale Erkrankungen*, 16 (2), S. 72-78
- Zink, A., Minden, K., List, S. (2010), Entzündliche Rheumatische Erkrankungen, *Rheumatologie (Robert Koch Institut)*, 49, S. 3-35

Online Informationen

- Chehab, G. (2006), Abhängigkeit der Therapiestrategie beim systemischen Lupus erythematoses Auswertung einer Internetgestützten Expertenumfrage. Dissertation. Abgefragt am 19.09.2020, <https://docserv.uni-duesseldorf.de/servlets/DerivateServlet/Derivate-3496/1496.pdf>
- Roberts, D., Skalski, M. (2018), *Radiopaedia*, Abgefragt am 18.10.2020 <https://radiopaedia.org/articles/systemic-lupus-erythematosus-musculoskeletal-manifestations-1>.

Internetseiten-Fussnoten

- Langer, H. (2012), *Rheuma online*. Abgefragt am 09.09.2020, <https://www.rheuma-online.de/a-z/p/prednisolon-aequivalent/>.
- amboss* (2020). Abgefragt am 13.11.2020, <https://www.amboss.com/de/wissen/Sepsis>
- pschyrembel* (2019). Abgefragt am 03.12.2020, <https://www.pschyrembel.de/Überlappungssyndrom/K0N8G/doc/>
- pschyrembel* (2016). Abgefragt am 11.11.2020, <https://www.pschyrembel.de/Hypothalamus-Hypophysen-Nebennierenrinden-Achse/P05W9/doc/>.
- pschyrembel* (2020). Abgefragt am 11.11.2020, <https://www.pschyrembel.de/Addison-Krise/K00SN/doc/>.
- pschyrembel* (2017). Abgefragt 01.09.2020, <https://www.pschyrembel.de/ASA-Klassifikation/T00PG>.
- pschyrembel* (2016). Abgefragt am 11.11.2020, <https://www.pschyrembel.de/Cushing-Schwelle/K05EE/doc/>.
- Rheumaliga Schweiz* (2019), Abgefragt 01.09.2020, <https://www.rheumaliga.ch/rheuma-von-a-z/lupus>.

Standards und Richtlinien

- Ensner, R. (Mai 2019) Glukokortikoid-Stressdosen. *Glukokortikoid-Stressdosen bei Steroid-Dauermedikation*. KSA, Aarau
- Krüger, K., Albrecht, K., Rehart, S., Scholz, R. (2013). *Empfehlungen zur perioperativen Vorgehensweise unter Therapie mit DMARDs und Biologika*. Handlungsempfehlung, Rheumatologie, Kommission Pharmakotherapie der DGRh.

Interview

- Prof. Dr. Stoll, T., Facharzt Rheumatologie. Geführt am 07.11.2020.
- Dr. Zemp, A., Facharzt Anästhesie. Geführt am 27.10. 2020.

5. Tabellen- und Abbildungsverzeichnis

- Tabelle 1: SLEDAI – SLE Disease Activity Index
Chehab, G. (2006). Abgefragt am 19.09.2020
<https://docserv.uni-duesseldorf.de/servlets/DerivateServlet/Derivate-3496/1496.pdf>
- Tabelle 2: Basismassnahmen bei Lupus: SASKIA
Schneider, M. (2017). *Lupus Erythematodes*. Springer Verlag GmbH, Berlin
- Tabelle 3: Äquivalenzdosen
Vidovic, M., Bilz, S. (2017), Rund um die Cortisontherapie, *Der informierte Arzt*, 3, S. 15-20
- Tabelle 4: modifiziert Glukokortikoide-Stressdosen bei Steroid-Dauermedikation
Ensner, R. (Mai 2019) Glukokortikoid-Stressdosen. *Glukokortikoid-Stressdosen bei Steroid-Dauermedikation*. KSA, Aarau
- Tabelle 5: Atemwegsmanagement modifiziert
Samanta, R., Shoukrey, K., Griffiths, R. (2011), Rheumatoid arthritis and anaesthesia, *Association of Anaesthesia*, 66, S. 1146-1159
- Tabelle 6: Modifizierte Klassifikationskriterien des SLE, Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC) Classification Criteria
Kuhn, A., Bonsmann, G., Ander, H. (2015), *Diagnostik und Therapie des systemischen Lupus erythematodes*, deutsches Ärzteblatt, 25, S. 423-432
- Abbildung 1: Schmetterlingserythem
Medizinicum (2020). Abgerufen am 21.10.2020
<https://www.medizinicum.de/krankheitsbilder/systemischer-lupus-erythematodes/>.
- Abbildung 2: Global Prevalence of SLE
slideplayer (2019). Abgerufen am 19.10.2020
<https://www.slideplayer.com/slide/16684189>
- Abbildung 3: Kiefergelenk
Kenhub (2020). Abgerufen am 21.09.2020
<https://www.kenhub.com/en/library/anatomy/cricoarytenoid-and-cricothyroid-joints>.
- Abbildung 4: Krikoarytenoidgelenk
Kenhub (2020). Abgerufen am 12.09.2020
<https://www.kenhub.com/en/library/anatomy/the-temporomandibular-joint>.

6. Anhang

6.1 Tabelle 6 SLICC Klassifikationskriterien

Tab. 6 Modifizierte Klassifikationskriterien des SLE:
Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC) Classification Criteria

Klinische Kriterien

- Akut kutaner Lupus erythematosus (inklusive „Schmetterlingserythem“)
- Chronisch kutaner Lupus (z. B. lokalisierter oder generalisierter diskoider Lupus erythematosus)
- Orale Ulzera (an Gaumen und/oder Nase)
- Nicht vernarbende Alopezie
- Synovitis (> 2 Gelenke) oder Druckschmerz (> 2 Gelenke) oder Morgensteife (>30 Minuten)
- Serositis (Pleuritis oder perikardiale Schmerzen, die länger als einen Tag anhalten)
- Nierenbeteiligung (Einzelurin: Protein/Kreatinin Ratio oder Eiweiss im 24h Sammelurin, > 0,5 g)
- Neurologische Beteiligung (z. B. Epilepsie, Psychose, Myelitis)
- Hämolytische Anämie
- Leukopenie (< 4'000/qL) oder Lymphopenie (< 1'000/qL)
- Thrombozytopenie (< 100'000/qL)

Immunologische Kriterien

- ANA- Titer oberhalb des Laborreferenzwerts
- Anti – dsDNA Antikörper
- Anti – Sm Antikörper
- Anti – Phospholipisantikörper (Anticardiolipin und Anti-Beta2-Glycoprotein I (IgA-, IgG- oder IgM-) Antikörper; falsch-positiver VDRL (Venereal Disease Research Laboratory)-Test)
- Erniedrigtes Komplement (C3, C4 oder CH50) Direkter Coombs- Test (ohne hämolytische Anämie)

Tabelle 6 (Kuhn, A., Bonsmann, G., Ander, H., 2015)

„Zur Klassifikation als systemischer Lupus erythematosus müssen mindestens vier Kriterien (siehe Tabelle 6) erfüllt sein, darunter mindestens ein klinisches und ein immunologisches Zeichen. Alternativ gilt ein histologische, also mittels Gewebeprobe, gesicherter Lupus-Nierenbefall mit positiv ANA oder anti-dsDNS-Antikörpern als SLE.“ (Thomas Stoll, 2019, S.22)

6.2 Leitfaden perioperatives Management bei SLE

1. Präoperative Phase	
Anamnese	
Hinweise für Krankheitsaktivität?	<ul style="list-style-type: none"> • Neurologische Manifestation • Vaskuläre Komplikationen • Muskel- und Gelenksmanifestationen • Renale Manifestation • Haut und Schleimhäute • Serositiden • Immunologische Manifestationen • Fieber • Hämatologische Manifestationen
Wenn ja: abklären	→ Wenn bestätigt, keine selektiven Eingriffe!
Untersuchung	Info
Rheumatologie	<ul style="list-style-type: none"> • Krankheitsausbruch • Krankheitsaktivität • Organbeteiligung- und Schäden
Kardiologie	<ul style="list-style-type: none"> • Herzfunktion • Ausschluss von Klappenvitien und Perikarderguss • Herzrhythmus- und Leitungsstörungen
Pneumologie	<ul style="list-style-type: none"> • Lungenfunktionstest
Radiologie	<ul style="list-style-type: none"> • Thorax • HWS → Ausschluss atlantoaxiale Subluxation
Hämatologie	<ul style="list-style-type: none"> • Gerinnung, Anämie, Leuko- und Thrombozytopenie
Organe	<ul style="list-style-type: none"> • Leber- und Nierenfunktion

Risiken	Vorbereitung
Perioperativ Myokardschäden	<ul style="list-style-type: none"> • Kardioprotektive Massnahmen
Nieren- und Leberinsuffizienz	<ul style="list-style-type: none"> • Geeignete Medikamentenwahl
Gerinnungsprobleme	<ul style="list-style-type: none"> • T&S, Normovolämie
APS → Thromboembolien	<ul style="list-style-type: none"> • Thrombosenprophylaxe
Atlantoaxiale Subluxation, Arthritis Krikoarytenoid- und Kiefergelenk	<ul style="list-style-type: none"> • Alternative zur ITN wählen • Traumata bei ITN vermeiden • HWS Inlinestabilisierung bei ITN
Addison-Krise	<ul style="list-style-type: none"> • Stressprophylaxe

2. Intraoperative Phase

Stressprophylaxe	
Kleine Eingriffe Mittlere Eingriffe Grosse Eingriffe	→ normale Kortikoidtherapie am Morgen der OP <ul style="list-style-type: none"> • 25 mg Hydrokortison • 25-50 mg Hydrokortison • 100mg Hydrokortison + 100 mg/d über 48-72h
bevorzugtes Anästhesieverfahren	1) Regionalanästhesie 2) Supraglottische Atemwegshilfe 3) Vollnarkose
→ Medikamente der Organbeteiligung und der Dauermedikation anpassen	
Atemwegsmanagement	<ul style="list-style-type: none"> • Videolaryngoskopie / Fiberoptik • Maskenbeatmung oder supraglottische Atemwegshilfe • Bei ITN kleinstmöglichen Tubus verwenden
Wärmerhalt	<ul style="list-style-type: none"> • Prewarming in Erwägung ziehen • Temperaturkontrolle auch bei kurzen Eingriffen
Lagerung	<ul style="list-style-type: none"> • Angepasste Lagerung, je nach Einschränkung
Monitoring	<ul style="list-style-type: none"> • 5-Kanal-EKG • Invasives Monitoring nach Indikation

3. Postoperative Phase

Schmerztherapie	<ul style="list-style-type: none"> • Daueropiattherapie weiterführen • NSAR • PCA und PCEA • Catapresan • Lidocainperfusor <ul style="list-style-type: none"> ○ Initialbolus 1-1.5-2mg/kg/KG ○ Weiter mit 1-1.5-2mg /kg/KG/h • Ketaminperfusor <ul style="list-style-type: none"> ○ Initialbolus 0,5 mg/kg/KG ○ Weiter mit 0,25 mg/kg/KG/h • Magnesium <ul style="list-style-type: none"> ○ Kurzinfusion 20mmol/100ml//30Min
Überwachung	<ul style="list-style-type: none"> • 5-Kanal-EKG • Invasives Monitoring nach Indikation
Lagerung	<ul style="list-style-type: none"> • Dekubitusprophylaxe
Cave	Postoperative Obstruktion der Atemwege möglich