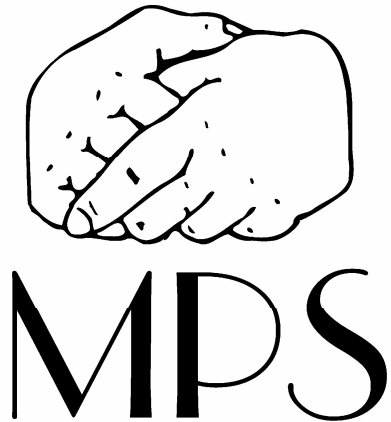


SVENSKA MPS-FORENINGEN
"TILLSAMMANS FÖR ETT BÄTTRE LIV"



www.mpsforeningen.se
mps-foreningen@sverige.nu

Denna broschyr är framarbetad och tryckt av MPS-föreningen 2007.

Innehållet i broschyren är faktagranskat av Mattias Berggren, specialistläkare i anesthesi- och intensivvård på Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus samt docent Gunilla Malm, barnneurolog på Karolinska.



Narkos

&

Mukopolysackaridos-sjukdomar

Att söva en MPS-patient är en utmaning

I läkarboken "Smith's Anaesthesia for infants and children" står att "MPS-barn har de svåraste luftvägsproblemen vid sövning i barnsjukvården".

Dr Rob Walker från Royal Manchester Childrens hospital är en av de mest erkända och erfarna narkosläkaren på området. Han anser att som regel är narkosriskerna vid ett kirurgiskt ingrepp större än riskerna med ingreppet i sig självt, hos patienter med MPS, oavsett vilket ingrepp det rör sig om.

MPS-barn har trånga luftrör, begränsad andningskapacitet, hjärtproblem, instabil nacke och kort hals. Det är stora variationer av narkosriskerna beroende på vilken MPS-sjukdom personen som skall sövas har, och om det föreligger en mild eller svår variant av sjukdomen.

Nya tekniker och hjälpmedel har dock utvecklats som gör det enklare att säkert söva patienter med MPS, som exempelvis fiberoptisk intubation och larynxmask.

Vad är MPS

MPS står för mukopolysackaridosjukdomarna, som tillhör de lysosomala inlagringsjukdomarna. En genetisk defekt orsakar brist på ett av de enzym som bryter ner mukopolysackaridoserna, vilket gör att de istället lagras in i cellerna. Det finns sex varianter av sjukdomen; MPS I Hurler, Hurler/Scheie, Scheie. MPS II Hunter. MPS III Sanfilippo. MPS IV Morquio. MPS VI Marateaux Lamy och MPS VII Sly. Sjukdomarna är progressiva multisystemsjukdomar, som påverkar luftvägarna, lungorna, skelettet och hjärt-kärlsystemet.

Vilka ingrepp är vanliga hos MPS-patienter

MPS-patienter behöver ofta operera bråck, sätta in rör i öronen, ta bort körtlar bakom näsan eller mandlarna, men många behöver även flera ortopediska ingrepp som korrektionsoperationer av ryggraden, höfterna och knäna. Sanfilippo-patienter behöver ofta en gastrostomi för att sin matning. Neurokirurgiska ingrepp är inte heller ovanliga.

Vad är anestesi eller narkos?

Anestesi betyder känsellöshet eller bedövning.

Lokalbedövning och regionalbedövning betyder att man endast bedövar en viss kroppsdel med "tandläkarbedövning". Det påverkar inte medvetandet.

Narkos betyder nedsövning. Det heter även generell anestesi. Då uppnår man alltså känsellöshet genom nedsättning eller totalt upphävande av medvetandet.

Vid narkos är man medvetslös och oförmögen att röra sig eller andas och kan inte känna smärta. För att säkra andningen/syresättningen när man är medvetslös så måste luftvägarna hållas öppna, vid mer omfattande operationer genom att man för ner en plast-tub via mun eller näsa ner i luftstrupen.



Narkos måste noga vägas mot de fördelar man förväntar sig av den kirurgiska proceduren. För vissa ingrepp så kan man använda lokal eller regionalbedövning istället för narkos.

För att förstå de eventuella problem som kan uppstå när man skall söva individer med MPS-sjukdom kan det vara till hjälp att veta lite om vad en "vanlig" sövning innebär.

Allmänna förberedelser inför en narkos och operation

- Eftersom matstrupen slappnar av under narkos finns risk för att maginnehåll, som mat, läcker upp till svalget, aspireras ner i lungorna och orsakar lunginflammation. Inför en narkos skall man därför vara fastande så att magen är så tom som möjligt vid narkosen. Man får exakt besked före narkosen när man skall sluta äta, sluta inta flytande föda och när man skall sluta inta klar dryck, något som kan bero på ingreppet. Oftast gäller regeln 6-4-2. Det betyder 6 timmars fasta för mat, 4 timmar för flytande föda och 2 timmar för mindre mängd saft/ vatten.
- En preoperativ tvätt kan vid vissa ingrepp vara nödvändigt. Då duschar man två eller tre gånger innan ingreppet och tvättar sig med en bakteriedödande tvål. Man har sett att det är mindre risk för infektioner i operationssåret om man minskar patientens egen hudflora av bakterier innan ingreppet eftersom det är dessa bakterier som vanligtvis infekterar såren.
- En PVK (perifer venkateter) dvs en plastslang i ett blodkärl, kommer behöva sättas för att göra det möjligt att ge barnet medicin och dropp intravenöst. Man kan inför denna procedur bedöva huden vid insticket med EMLA kräm 1-2 timmar innan. Oftast vill man att barnet har en PVK innan man skall söva det.
- Premedicinering är rogivande medicin som ges före en narkos för att hjälpa oroliga patienter att slappna av. Det finns även medicin som ges för att torka upp i munnen och göra det lättare att genomföra narkosen. En del barn kan bli lite vingliga i benen och blodtrycket kan sjunka något om man är uppegående så det är säkrare att de håller sig i sängen. På enstaka individer kan premedicinering ha motsatt effekt och göra dem pigga eller arga istället för slöa. Om det har hänt tidigare så meddela narkosläkaren detta innan. Om ditt barn har måttlig eller allvarlig påverkan på luftvägar eller lungor kan narkosläkaren anse det säkrast att avstå från lugnande premedicinering trots att det är oroligt.

- Ta med glasögon och hörapparater till förberedelserummet för att underlätta kommunikationen med ditt barn. Ta även med favorit nallen eller gose-filten så att barnet känner sig tryggt.
- När ditt barn somnat ombeds du att lämna rummet. Du kommer sedan meddelas när operationen är klar så att du kan vara där när ditt barn vaknar.

Så här går en sövningen till vanligtvis

- Sövningen sker genom att man andas in gas via en ansiktsmask eller får sövningsmedel intravenöst i PVK. Om barnet sövs med ansiktsmask, kommer det själv andas sig till sömn, det tar vanligtvis mellan 1-2 minuter. En del tycker att narkosgasen luktar lite illa. Det tar ca en knapp minut innan barnet somnar om sövningsmedel ges intravenöst
- Muskelrelaxantia, muskelförlamande medicin, ges ibland efter att patienten somnat. Alla muskler förlamas, inklusive andningsmuskulaturen.
- Andningen understöds genom att narkosläkaren klämmer på en blåsa kopplad till en ansiktsmask.
- Ett instrument som kallas laryngoskop förs över tungan och ner i svalget och huvudet tillas bakåt så att narkosläkaren kan se ingången till luftvägen.
- En luftörstubb; endotrakeltub, förs ner i luftstrupen och laryngoskopet tas bort.
- Endotrakeltuben kopplas till en maskin, en respirator som andas åt ditt barn under proceduren.
- I slutet på ingreppet tas narkosmedlet bort och barnet börjar vakna upp.
- Endotrakeltuben tas normalt bort innan barnet vaknar upp helt.

Komplicerande faktorer vid MPS sjukdom som försvårar en narkos.

Inlagringen av glukosaminoglykaner i alla vävnader som exempelvis näsan, halsmandlar, polyper, svalg, luftstrupe och hjärta och dess effekt på skelett et bidrar till svårigheterna att säkert söva MPS barn.

Luftvägarna/ lungorna

- Inlagringen av glycosaminoglykaner gör att näsans passage blir trängre. Ackumuleringen förstörar även kraftigt halsmandlarna, polyperna och tungan samt orsakar att lös överflödigt vävnad bildas runt ingången till luftstrupen. Inlagring i luftrören, bronkerna gör dem trånga. Struplocket är ofta långt och styvt. Slemhinnorna är sköra och MPS-individer har ofta kraftigt ökad slemsekretionen av tjockt slem. Med muskelavslappningen som orsakats av premedicinering och narkos så ökar förträngningen av luftvägarna. Luftvägarna hos MPS-patienter kan bli blockerade direkt efter att medvetlöshet inträffar. Alla dessa faktorer begränsar också kraftigt möjligheten att se struphuvudet med laryngoskopet och därmed att placera andningstuben i luftstrupen även för en skicklig narkosläkare
- Att extubera innebär att man tar bort endotrakealtuben. Då kan det uppstå problem eftersom MPS-patienter lätt kan svullna igen i luftvägarna, och även struplocket kan bli svullet vilket kan leda till att det blir svårt att bibehålla tillräcklig luftväg. Man vill helst att patienterna skall vara helt vakna innan man extuberar. Ibland kan man ge kortison och adrenalin i svalget innan extubation för att förhindra svullnad. Andningstuben kan behöva vara kvar efter operationen om den initiala placeringen var väldigt svår.
- Akut tracheostomi (då man gör ett snitt på halsen och sätter in en tub direkt i luftstrupen) kan bli nödvändigt om luftvägarna blir trånga under intubation eller extubation. Även ett mindre ingrepp kan fordra en vistelse på intensivvårdsenheten så att andningen kan övervakas efter narkosen.
- Lungorna har ofta begränsad kapacitet; på grund av inlagring så är de stela, även bröstkorgen är stel och förhindrar expansion

Skelett, leder och hud

- Ryggraden är stel och det kan finnas en ledinstabilitet i nacken, främst hos individer med Morquio, med risk för skador på ryggmärgen om nacken böjs kraftigt bakåt, vilket förhindrar narkosläkaren från att placera huvudet och nacken i bästa position för att kunna se struphuvudet. Det kan vara bra att röntga nackkotpelaren inför en operation för att ta reda på om nacken är instabil eller inte. Rådet är ändå att behålla nacken i en neutral position under hela sövningen, förmoda att instabilitet föreligger och inte böja nacken bakåt.
- Den korta nacken, den begränsade rörligheten i käken, den lilla munöppningen och den hos vissa barn påtagligt lilla hakan bidrar till att göra intuberingen svår.
- Barn med MPS har ofta förtjockad hud och kontrakturer på lederna vilket gör det svårt att sätta en intravenös infart, speciellt i en akut situation, vilket också kan utgöra en riskfaktor.

Hjärtat

- Under narkos av MPS-patienter så kan inlagringen av glukosaminoglykaner i hjärtat bidra till en ökad risk. Vid Hurler, Hunter och Marateaux Lamy sjukdomar sker en inlagring av glukosaminoglykaner i hjärtats kranskärl och i hjärtklaffarna, som kan läcka. Även pulmonell hypertension, förhöjt tryck i lungornas blodkärl kan föreligga och utgör då en riskfaktor. MPS-barn kan ha hjärtsvikt, eller arytmier vilket innebär att hjärtrytmen kan vara oregelbunden, hjärtmuskeln kan vara väldigt känslig för narkosmedel, vara känslig för syrebrist och MPS-patienten kan ha en benägenhet att svänga i blodtryck. Individer med MPS skall därför godkännas för narkos av kardiologen innan sövningsdagen. Risken för hjärtrelaterade problem under narkosen är dock som regel mindre än luftvägsproblemen hos MPS individer.

Vad kan göras för att minska riskerna?

Noggranna förberedelser

För att undvika potentiella narkoskomplikationer hos patienter med MPS så behöver du och ditt barns läkare informera narkosläkaren om de ovanliga MPS-sjukdomarnas narkosrisker för att få tillgång till bästa kunskap och erfarenhet. Narkosläkaren bör i samråd med barnets ordinarie läkare och kirurg värdera ditt barns tillstånd, och vid behov konsultera ditt barns hjärtläkare och lungläkare om potentiella risker under narkos. Narkosläkaren planerar därefter narkosen och för ovanliga och oväntade händelser som kan inträffa.

Regionsjukhus

De flesta barn med MPS behöver sövas på ett regionsjukhus eller universitetssjukhus av en erfaren barnanestesiolog.

Det kan vara nödvändigt för en individ med MPS att en tid efter ingreppet ligga i respirator på en intensivvårdsavdelning med barnerfarenhet.

Poliklinisk operation eller dagoperation är inte lämpligt för dessa komplicerade patienter, även om det kirurgiska ingreppet inte är så omfattande.

Narkosbedömning / Träffa narkosläkaren

Försäkra dig så taktfullt som möjligt om att narkosläkaren känner till barnets sjukdom och eventuella problem. Det finns åtgärder att vidta för att göra proceduren säkrare, såsom att undvika speciella narkosmedel eller stabilisera nacken hos patienter med ryggradsproblem.

Planerade procedurer skall alltid innebära att narkosläkaren gör en noggrann bedömning av barnet. MPS barn har dött till följd av att narkosläkare inte varit förberedda på att behöva hantera de komplicerade luftvägar som ses hos MPS patienter. Det finns inga mindre eller enklare narkoser när det gäller individer med MPS.

Om ditt barn har sövts tidigare så finns det redan användbar information som narkosläkaren skall beakta.

Förutse risker

Hos många MPS-patienter kan man i förväg avgöra om det föreligger ökad risk för narkos.

Att hålla fria luftvägar kan vara väldigt svårt och är ett vanligt förekommande problem för MPS individer även under normal sömn. Vid tillägg av muskelrelaxantia som ges vid allmän narkos, ökar obstruktionen/förträngningen. Det kan vara bra att veta om barnet vanligtvis har andningsuppehåll under sömnen, så kallade sömnapnéer.

En undersökning av lungdoktor och hjärtdoktor kan vara till hjälp för att värdera narkosrisken. Lungläkaren kanske rekommenderar en sömnstudie och en lungfunktionstest.

Eventuellt kan man röntga nackkotpelaren för att se om någon instabilitet föreligger.

Sövningsmetoder

Eftersom individer med MPS ofta har komplicerade luftvägar och ofta är omöjliga att intubera på konventionellt sätt kan särskild teknik och utrustning behövas.

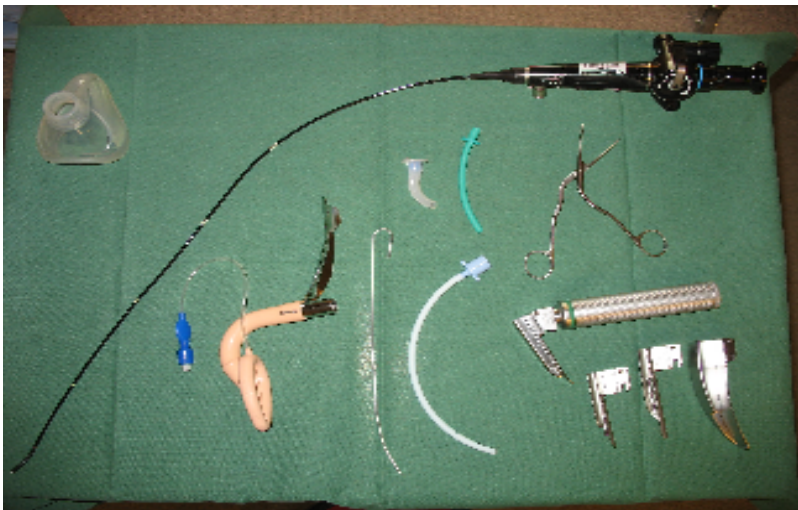
Flexibelt, böjbart bronkoskop kan användas för att få ner andningstuben i luftvägarna i början av proceduren. Ett annat alternativ kan vara att använda en larynxmask i kombination med ett böjbart bronkoskop. Att använda ett böjbart bronkoskop och/eller larynxmask, är tekniker som har visat sig fungera bra för MPS patienter men kräver att narkosläkaren har kunskap och erfarenhet av metoderna.

Ett råd är att försöka bibehålla den spontana andningen så långt som möjligt och att undvika muskelrelaxantia.

Informera

Du bör informera skola och andra vårdgivare att det finns sövningsrisker så att denna information vidarebefordras vid akuta problem.

- Överst till vänster ligger en andningsmask för att ge olika gaser tillsammans med syrgas
- Den svarta långa instrumentet är ett böjbart bronkoskop med fiberoptik
- Det naturfärgade till vänster om mitten är en larynxmask
- Den vita böjen till höger om mitten är en endotrakealtub
- Till höger ligger olika laryngoskop



För mer information om bästa tillvägagångssätt och specifikt utformade metoder för att söva MPS barn, titta på DVD-filmen

Mucopolysaccharidosis & Anaesthesia; A Challenging Relationship

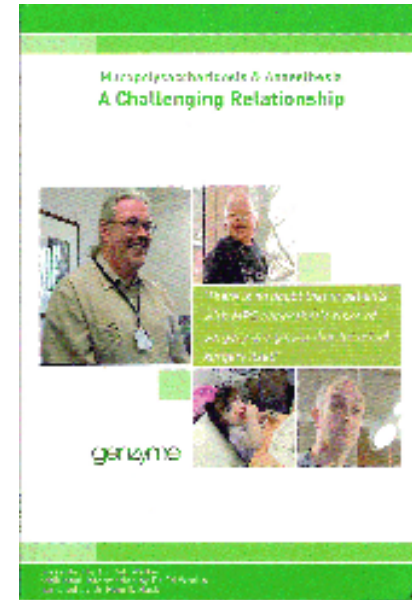
Gjord av narkosläkare Dr Rob Walker och Dr Ed Wraith år 2006 genom ett samarbete mellan Royal Manchesters Childrens Hospital och läkemedelsbolaget Genzyme

DVD-filmen finns att beställas från Svenska MPS föreningen;

www.mpsforeningen.se

mps-foreningen@Sverige.nu

eller på telefon 0736-845277



Svenska MPS-föreningen är en ideell förening registrerad hos skattemyndigheterna sedan 2005, med organisationsnr: 80 24 28-81 96

Vårt mål är att

- Främja vård och rehabilitering
- Sprida information och kunskap om MPS-sjukdomar till drabbade familjer samt sjukvården och samhället.
- Stödja forskning kring MPS-sjukdomar och förmedla information om den pågående forskningen på området.
- Svenska MPS-föreningen skall även fungera som en länk mellan patienter och forskning