

Differentialdiagnostik bei Verhaltensstörungen

Rolle der somatischen Diagnostik

Jahrestagung der DGMGB in Essen
12./13. Mai 2023



Dr. med. Jörg Stockmann
Ev. Krankenhaus Hagen-Haspe
MZEB Ev. Stiftung Volmarstein
stockmannj@esv.de

Spannungsfeld insbesondere bei mangelnder Kooperationsfähigkeit

Natürlicher Wille
Fehlender Wille

Anrecht auf
Untersuchung



Was sollen oder
was müssen wir tun

Untersuchungsrisiko
Erkrankungsrisiko

Problembereiche

- Heterogenität der Gruppe
- Wissenschaftliche Evidenz / Leitlinien
- Ethik und Recht
- Individuelle Nutzen-Risiko Abwägung
- Praktische Probleme und Vorschläge im Hinblick auf somatische Diagnostik

Der Begriff „Verhaltensstörung“

Google Suche

- Verhaltensstörung bei....
 - Kindern 460 000 Treffer
 - Frauen 139 000
 - Hunden 115 000
 - Geistiger Behinderung 75 000
 - Männern 68 000
 - Katzen 49 000

bessere Begriffe?

Verhaltensauffälligkeit. Herausforderndes Verhalten. Aufforderndes Verhalten. Kreativverhalten...

„Verhaltensänderung“ für den heutigen Kontext scheint am besten geeignet.

Frage an Chat GPT:

„Gibt es körperliche Ursachen für eine Verhaltensstörung bei Menschen mit geistiger Behinderung?“

Antwort:

- „Ja, es gibt körperliche Ursachen für Verhaltensstörungen bei Menschen mit geistiger Behinderung. Verhaltensstörungen können durch eine Vielzahl von Faktoren ausgelöst werden, einschließlich körperlicher, psychischer und sozialer Faktoren.
- Körperliche Ursachen können beispielsweise durch Erkrankungen oder Schmerzen verursacht werden, die von Menschen mit geistiger Behinderung möglicherweise nicht in der Lage sind, angemessen auszudrücken. Einige körperliche Ursachen für Verhaltensstörungen können sein: Epilepsie, hormonelle Veränderungen, Schmerzen, Infektionen, Traumata oder Verletzungen des Gehirns, neurologische Erkrankungen wie zB Autismus-Spektrum-Störungen oder auch genetische Syndrome wie das Down-Syndrom.
- Es ist wichtig, dass Ärzte und andere Fachkräfte bei Menschen mit geistiger Behinderung bei Verhaltensstörungen immer auch nach möglichen körperlichen Ursachen suchen und diese behandeln, um die bestmögliche Unterstützung zu gewährleisten.“

„Wie häufig führen körperliche Erkrankungen bei Menschen mit geistiger Behinderung zu Verhaltensstörungen?“

Antwort:

- „Es ist schwierig, eine genaue Häufigkeit zu bestimmen, da die Auswirkungen von körperlichen Erkrankungen auf das Verhalten von Menschen mit geistiger Behinderung von Fall zu Fall unterschiedlich sein können. Allerdings gibt es Hinweise darauf, dass körperliche Erkrankungen und Schmerzen bei Menschen mit geistiger Behinderung häufig unerkannt bleiben und somit zu Verhaltensstörungen führen können.“
- Eine Studie von Buntinx et al. (2009) ergab, dass körperliche Erkrankungen bei Menschen mit geistiger Behinderung in etwa 50-60 % der Fälle zu Verhaltensstörungen führen können. Andere Studien haben gezeigt, dass Schmerzen bei Menschen mit geistiger Behinderung oft unerkannt bleiben und zu Verhaltensstörungen führen können.
- Es ist wichtig, dass medizinische Fachkräfte und Betreuungspersonen bei Menschen mit geistiger Behinderung immer auch nach möglichen körperlichen Ursachen suchen, wenn Verhaltensstörungen auftreten. Eine rasche Erkennung und Behandlung körperlicher Erkrankungen kann dazu beitragen, Verhaltensstörungen zu vermeiden oder zu reduzieren.“

Aus ärztlicher Perspektive

- **Patient*innen geben keinen Auftrag für eine Untersuchung**
- **Patient*innen können nicht kooperieren / mitwirken**
- **Patient*innen wehren sich aktiv gegen Untersuchung**
- **Oft unzureichende Vorinformationen**
 - Fehlende (eingeschränkte) Eigenanamnese
 - Fremdanamnese ungenau
 - Zeitlicher Verlauf, Fehlen objektiver Daten, Beobachtungen nicht konstant vorhanden, Beobachtungen überlagert von Hypothesen zur Genese
 - Schwierigkeiten bei Abgrenzung somatischer / psychischer / psychiatrischen / pädagogischer Probleme
 - Fehlende wissenschaftliche Daten
 - Vorhandene Leitlinien sehr allgemein gehalten (z.B. Canadian Consensus Guidelines*)

* Sullivan, W. F. et al (2018). Primary care of adults with intellectual and developmental disabilities: 2018 Canadian consensus guidelines. *Canadian family physician Medecin de famille canadien*, 64(4), 254–279.

Nutzen / Risiko Abwägung

Eine nahezu unlösbare Aufgabe

- Hochgradig heterogene Patientengruppe
- Extreme Vielfalt von Erkrankungen
- Häufung seltener Erkrankungen
- Dynamische Entwicklung der Lebenserwartung mit individuell sehr unterschiedlicher Prognose
- Vorhandene Daten praktisch nur wenig nutzbar

Evidenz für einen Zusammenhang zwischen „Challenging Behaviour“ und körperlichen Bedingungen?

Review von 2011 unter Einschluss von 45 Studien, die Zusammenhang zwischen herausforderndem Verhalten und körperlichen Faktoren untersucht haben

Untersuchte Bereiche:

- Körperliche Bedingungen im Allgemeinen
- Motorische Störungen
- Sensorische Beeinträchtigung
- Epilepsie
- Magen-Darm-Erkrankungen
- Schlafstörungen
- Demenz

de Winter, C. F., Jansen, A. A., & Evenhuis, H. M. (2011). Physical conditions and challenging behaviour in people with intellectual disability: a systematic review. *Journal of intellectual disability research : JIDR*, 55(7), 675–698.
<https://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2011.01390.x>

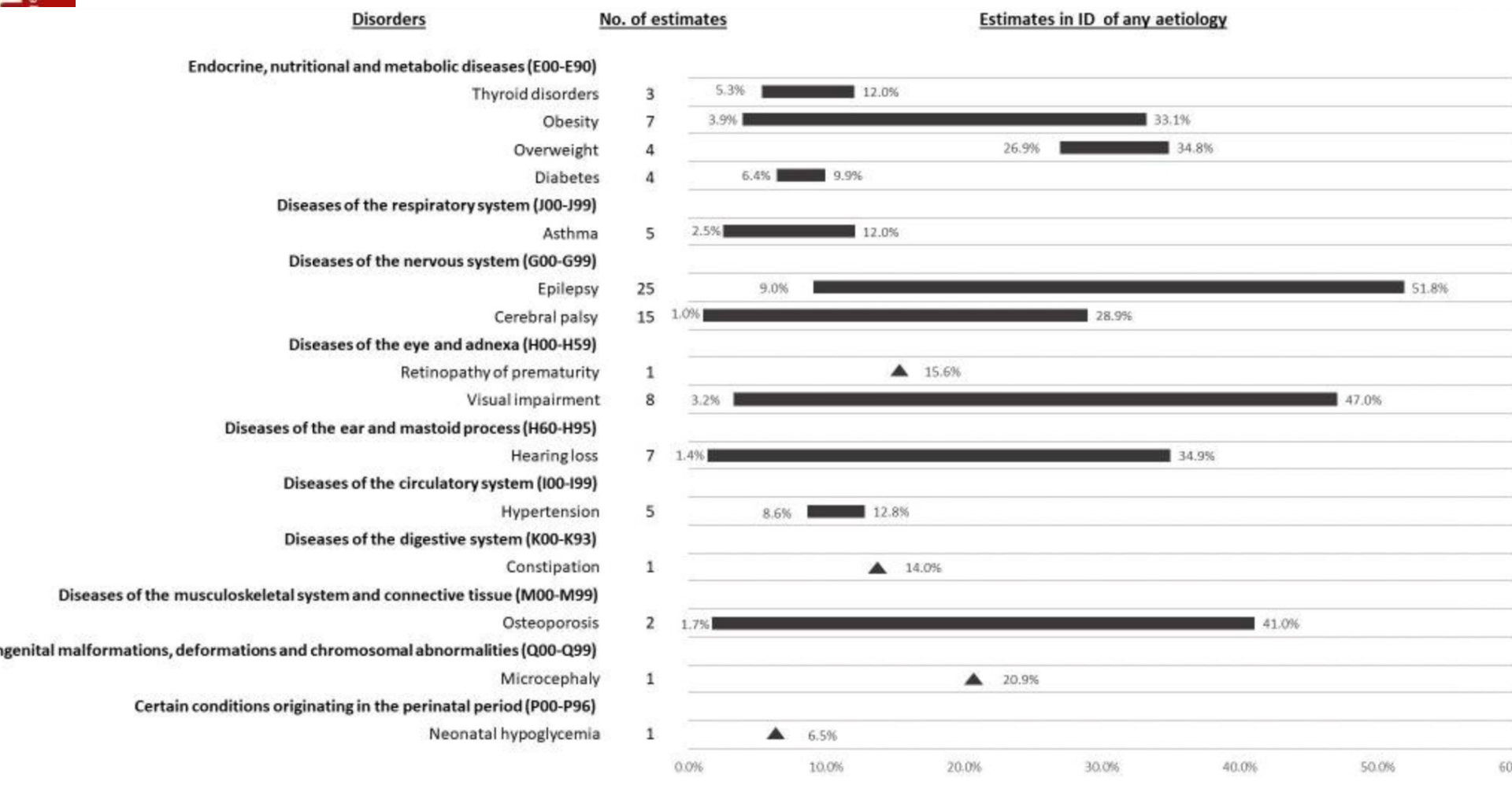
Schlussfolgerungen von de Winter et al.

- Erkrankungen können eine Rolle bei herausforderndem Verhalten spielen
- Bewertung von herausforderndem Verhalten muss im klinischen Kontext erfolgen
- Evidenzniveau der verfügbaren Arbeiten im Allgemeinen niedrig
- Längsschnittstudien fehlen völlig
- Empfehlung: Systematischer Forschungsansatz, der die Rolle körperlicher Bedingungen bei herausforderndem Verhalten untersucht
- Ziel: Grundlage schaffen für Entwicklung klinischer Leitlinien

Prevalence and incidence of physical health conditions in people with intellectual disability - a systematic review

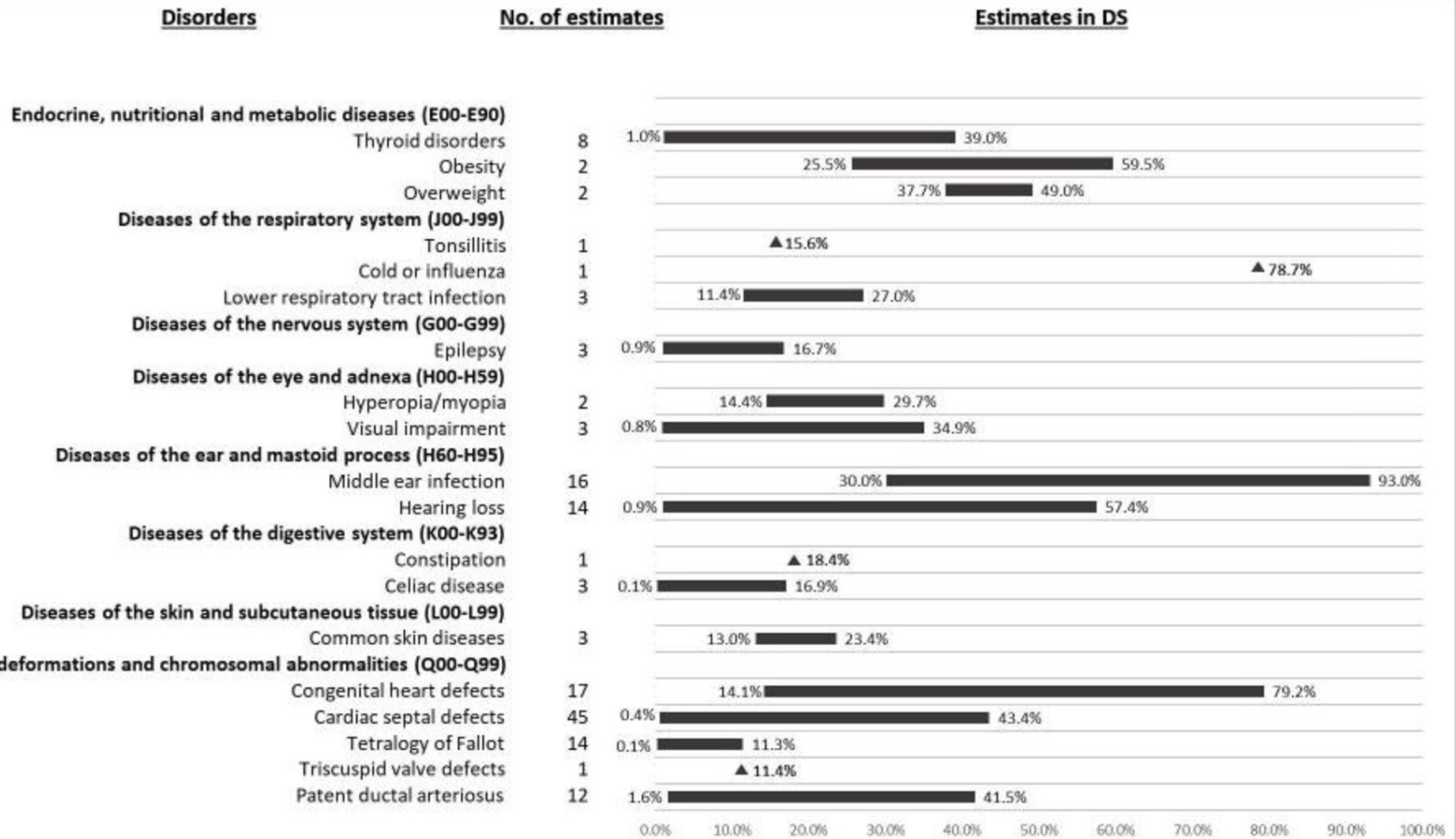
- Analyse von 131 Studien überwiegend aus wohlhabenden Ländern
- 77 Untersuchungen mittlerer bis hoher Studienqualität wurden verwendet
- Höchste Prävalenzschätzungen für Epilepsie, Ohr- und Augenerkrankungen, Cerebralparese, Adipositas, Osteoporose, angeborene Herzfehler und Schilddrüsenerkrankungen
- Im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung
 - Asthma und Diabetes mit höherer Prävalenz
 - Herz- Kreislauferkrankungen und solide Tumoren mit niedrigerer Prävalenz
- Häufung bestimmter Komorbiditäten bei bestimmten Syndromen (insbes. Downsyndrom)

Prevalence range (%) of 15 most common physical health conditions in people with ID of any aetiology



Liao, P., Vajdic, C., Trollor, J., & Reppermund, S. (2021). Prevalence and incidence of physical health conditions in people with intellectual disability - a systematic review. *PLoS one*, 16(8), e0256294. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0256294>

Prevalence range (%) of 15 most common physical health conditions in people with Down syndrome



Gründe und Häufigkeit für Aufsuchen einer ZNA

- 1,7 x mehr Besuche einer Notaufnahme im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung
- Mehr als 1 Besuch pro Patient und Jahr

Anlass für die Untersuchung	N	%
Epilepsie	6288	29.6
Pneumonie	3054	14.4
Infektionen im HNO Bereich	2761	13.0
Infektionen von Nieren und Harnwegen	2528	11.9
Diabetes mellitus	2250	10.6
Exsikkose	1503	7.08
Zahnprobleme	1112	5.24
Herz-, Kreislaufferkrankungen	919	4.33
Hautinfekte, Ekzeme	494	2.33
Probleme mit Impfungen	186	0.88

1 Lunskey Y, Lin E, Balogh R, Klein-Geltink J, Bennie J, Wilton AS, Kurdyak P.: Are adults with developmental disabilities more likely to visit EDs? *Am J Emerg Med.* 2011 May;29(4):463-5.

Venkat, A., Pastin, R. B., Hegde, G. G., Shea, J. M., Cook, J. T., & Culig, C. (2011). An analysis of ED utilization by adults with intellectual disability. *The American journal of emergency medicine*, 29(4), 401–411. <https://doi.org/10.1016/j.ajem.2009.11.009>

Lebenserwartung von Menschen mit ID

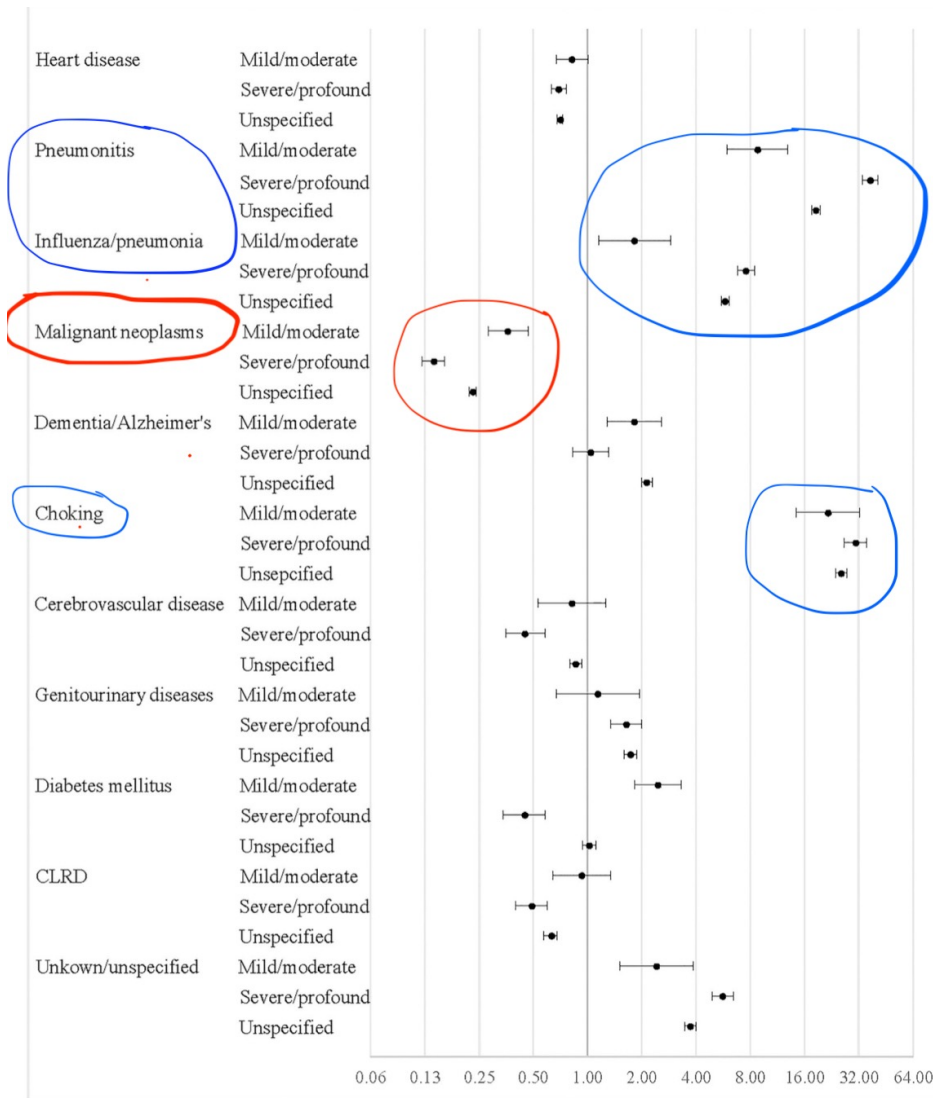
- Finnische Longitudinalstudie 1962 -1997:
 - Normale Lebenserwartung bei leichter Intelligenzminderung
 - Abnehmende Lebenserwartung mit zunehmender Schwere der Intelligenzminderung
- Deutsche Studie (Westfalen-Lippe, Baden-Württemberg) 2007 – 2009:
 - Durchschnittliche Lebenserwartung ♂ 70,9 Jahre (WL) bzw. 65,3 Jahre(BW) Durchschnittliche Lebenserwartung ♀ 72,8 Jahre bzw. 69,9 Jahre

Maximale Lebenserwartung bei bestimmten Syndromen

Table 1. Life Expectancy with Maximum Age (years)

Syndrome	40-50	50-60	60-70	70-80	80-90	years
Angelman						72
Cerebral palsy			55			
Cornelia de Lange				71		
Down syndrome					82	
Fragile X						87
Phenylketonuria (without diet)				70		
Prader-Willi				72		
Rett			55			
Sanfilippo					69	
Tuberous sclerosis			50			
Williams			55			

Todesursachen von Menschen mit Intelligenzminderung im Vergleich zur Normalbevölkerung



- Häufigste Todesursachen
- **Aspirationspneumonie**
 - „Ersticken“

Je schwerer die Behinderung, desto höher das Risiko!

Bösartige Erkrankungen kommen seltener vor

Landes SD, Stevens JD, Turk MA. Cause of death in adults with intellectual disability in the United States. *J Intellect Disabil Res.* 2021 Jan;65(1):47-59.

Figure 1. Adjusted odds ratios for specific causes of death between adults with and without intellectual disability by level of disability, 2005–2017 US Multiple Cause-of-Death Mortality file (N= 32 760 741).

Fallbericht

♀ 50 Jahre, mittelgradige geistige Behinderung unklarer Genese überwiegend kooperationsfähig, kaum aktive Sprache. Erstvorstellung im MZEB 03_2021 in Begleitung von Mutter und Mitarbeiterin aus Wohnheim.

Anamnese: Hinfälligkeit, Mobilitätsverlust, mutmaßliche Schmerzen in den Beinen. Frage an Nutzen und Indikation der **Polypharmazie** Allmähliche körperliche Verschlechterung über ca. 1 Jahr. Vor 1 Monat Covid-19 Infektion.

Schmerzanamnese: bei Transfers regelmäßiges Klagen / Aufschreien "Aua Bein". Keine konstante Seitenangabe. In Ruhe keine Schmerzangabe. Nach Einschätzung der Mutter **herabgesetztes Schmerzempfinden**.

Noch vor 1 Jahr Spaziergänge und selbstständiges Laufen möglich. Vor ca. 1/2 Jahr **Treppensturz** nach Schubsen durch Mitbewohner. Seitdem Mobilitätsverlust immer deutlicher, besonders in den letzten Wochen. Mittlerweile Besuche am Wochenende Zuhause bei der Mutter nicht mehr möglich (zu hoher Pflegeaufwand)

Bereits diverse Fachärzte hinzugezogen (Kardiologie, Urologie, Radiologie, Innere Medizin). Insgesamt keine Diagnose, die weitergebracht habe

Verlauf

- Rheumatologische Vorstellung: **Psoriasis-Arthritis**
 - Einleitung einer immunsuppressiven Therapie (zuerst Leflunomid, Prednisolon, später MTX)
- Neurologische Vorstellung: **V.a. Spätdyskinesien**
 - Umstellung der Neuroleptika (Quetiapin statt Ciatyl)
 - Behandlung mit Tiapridex
- Humangenetische Untersuchung: **SYNGAP1 Syndrom**
 - Autosomal dominante Mutation auf Chromosom 6
 - Soll für 1-2% aller Intelligenzminderungen verantwortlich sein (ca. 5000 Betroffene in D?)
 - Komorbiditäten: Epilepsie, Autismus, chronische Obstipation

Diagnosen nach Erstkontakt

- Mittelschwere **geistige Behinderung** unklarer Genese ("frühkindlicher Hirnschaden")
- **Epilepsie** (anamn. Absencen)
- **Psoriasis vulgaris**
- Zunehmender **Mobilitätsverlust** unklarer Genese
 - DD bei Schmerzen (z.B. rheumatische Erkrankung? PNP?)
 - V.a. entzündliche Systemerkrankung (z.B. aus dem rheumatischen Formenkreis
 - Makrozytäre Anämie, erhöhtes CRP, Eiweißmangel, Ödeme
- Z.n. **Covid-19 Erkrankung** 02/2021
- Vorgehen:
 - Neurologische und rheumatologische Vorstellung

Diagnosen im Vergleich (2021- 2022)

2021

Geistige Behinderung unklarer Genese

Psoriasis vulgaris

Mobilitätsverlust unklarer Genese

Z.n. Covid-19 Erkrankung 02/2021

2022

SYNGAP1 – Syndrom

Psoriasisarthritis (MTX)

Spätdyskinesien unter
Neuroleptikatherapie

Covid-19 Erkrankung 02/2021
und 10/2022 mit **DNR Order**

Osteoporose

Z. n. **Hüftfraktur bds.** 2021/22

Anamnese 2023

- 10/2022 erneute **Covid-19 Infektion**
 - Intensiv-Behandlung bei schwerer pulmonaler Symptomatik
 - **Unterlassung wiederbelebender Maßnahmen wurde zwischenzeitlich beschlossen**

Sie habe sich dann aber "wie Phönix aus der Asche" wieder gut erholt, keine bleibenden Schäden erkennbar.

Gangbild unter Tiapridex 2022 deutlich verbessert

Sprachvermögen gebessert, ebenso andere kognitive Leistungen

Psychisch „wie ausgewechselt“

Gewicht wieder deutlich angestiegen

Hoffnung, dass sich auch das Laufen noch weiter verbessere

Seit langem wurden keine anfallsverdächtigen Ereignisse mehr beobachtet

Voraussetzungen für gelingende somatische Diagnostik

- Indikation stimmt
- Nutzen / Risiko aber auch Aufwand stehen in einem angemessenen Verhältnis
- Einwilligung Patient*in (gesetzlicher Vertreter)
- Praktische Durchführung gut organisiert

Was sind rechtliche Probleme?

- **Natürlicher Wille** als Ausdruck der Selbstbestimmung versus Verantwortung für Wohl, Leben und Gesundheit der Betroffenen
- Diagnostik ohne Zustimmung - **unter Zwang-** als Eingriff in die körperliche Unversehrtheit = Grundrecht nach Art. 2 Abs. 2 S. 1 (Grundgesetz)
- Grundgesetz Artikel 104
 - Menschen dürfen „weder seelisch noch körperlich misshandelt werden.“
 - Eine richterliche Anordnung über „die Zulässigkeit und Fortdauer einer Freiheitsentziehung“ ist notwendig
- Betreuungsrecht §1821 Abs. 3 BGB: **Wunschbefolgungspflicht**

§ 1821 BGB

(3) Den **Wünschen** des Betreuten hat der Betreuer **nicht zu entsprechen**, soweit

- die Person des Betreuten oder dessen Vermögen hierdurch **erheblich gefährdet** würde und der Betreute diese Gefahr aufgrund seiner Krankheit oder Behinderung **nicht erkennen** oder **nicht nach dieser Einsicht handeln kann** oder
- dies dem Betreuer nicht zuzumuten ist.

(4) Kann der Betreuer die Wünsche des Betreuten nicht feststellen oder darf er ihnen nach Absatz 3 Nummer 1 nicht entsprechen, hat er den mutmaßlichen Willen des Betreuten aufgrund konkreter Anhaltspunkte zu ermitteln und ihm Geltung zu verschaffen. Zu berücksichtigen sind insbesondere frühere Äußerungen, ethische oder religiöse Überzeugungen und sonstige persönliche Wertvorstellungen des Betreuten. Bei der Feststellung des mutmaßlichen Willens soll nahen Angehörigen und sonstigen Vertrauenspersonen des Betreuten Gelegenheit zur Äußerung gegeben werden.

Notwendige Abwägungen bei fehlender Zustimmung zur Diagnostik?

- Wie sind der potenzielle Schaden bzw. die erhoffte Zustandsverbesserung des Patienten sowie deren Eintrittswahrscheinlichkeiten einzuschätzen?
- Wiegen physische Schäden schwerer als mentale bzw. psychische oder soziale Negativkonsequenzen?
- Sind potenzielle Schäden nur vorübergehend und damit reversibel oder doch irreversibel?
- Welches Risiko ist der Akteur einer wohltuend oder schadensvermeidend gemeinten Handlung einzugehen und – noch wichtiger – der betroffene Adressat selbst *zu tragen* bereit?

Kriterien für eine Einwilligung in freiheitsbeschränkenden Maßnahmen durch einen Betreuer

- Patientenwohl
- Fehlende Einsichtsfähigkeit des Patienten
- Der nach § 1821 zu beachtende Wille des Betreuten
- Der zuvor unternommene Versuch einer ernsthaften Überzeugung in die Notwendigkeit der ärztlichen Maßnahmen
- Es stehen keine Alternativen bzw. keine weniger belastende Maßnahme zur Verfügung
- Der zu erwartende Nutzen der ärztlichen freiheitsbeschränkenden Maßnahme überwiegt die zu erwartenden Beeinträchtigungen deutlich
- Die Einwilligung in die ärztliche freiheitsbeschränkende Maßnahme bedarf der Genehmigung des Betreuungsgerichts

Der „wohltätige Zwang“

Zitat Deutscher Ethikrat:

„Dabei ging man oft wie selbstverständlich davon aus, dass Zwang, der wohltätig gemeint ist, dadurch per se gerechtfertigt sei. Die ethische und rechtliche Legitimation wohltätigen Zwangs wird allerdings im Zuge der stärkeren Menschenrechtsorientierung der Sozial- und Gesundheitsberufe zunehmend hinterfragt.....

Zunehmend wird die Anwendung wohltätigen Zwangs auch in der somatischen Medizin, der Pflege sowie verschiedenen Praxisfeldern sozialer Berufe kontrovers diskutiert. ...“

Grundsätzliche Fragen, die vor der Diagnostik zu klären sind

- **Akutes** oder **chronisches** Problem?
 - Was muss heute geklärt werden? Was hat Zeit?
- **Was** soll / muss überhaupt untersucht werden
 - Nutzen-Risiko-Abwägung
 - Ergebnisse und deren Konsequenzen gemeinsam vorausschauend bedenken
- Welche **Reihenfolge** der Untersuchungen ist sinnvoll?
- **Wo** kann eine Untersuchung stattfinden (ambulant? Hausarzt? Facharzt? MZEB? Krankenhaus?)
- Welche weiteren **Voraussetzungen** müssen erfüllt sein?
 - Einwilligung des gesetzlichen Betreuers?
 - Sedierung erforderlich?

Allgemeine Gründe / Anlässe für körperliche Diagnostik

1. Verdacht auf akute oder chronische Erkrankung wegen entsprechender Symptome (**verändertes Verhalten**)
2. Früherkennung (Krebs)
3. Gesundheits-Check-Up (Hypertonie, Diabetes, etc.)
4. Ermittlung individueller Risiken auf Basis von genetischen Risiken (z.B. bei Down-Syndrom)

In der Praxis:

Oft eine Kombination von verschiedenen Motiven

Was ist wirklich zu rechtfertigen?

Verhaltensveränderung

als mögliche Indikation für Diagnostik

- Zunahme ODER Abnahme von üblichen (repetitiven) Verhaltensmustern (bei Autismus Spektrum Störung)
- Zunahme von auto- oder fremdaggressivem Verhalten
- Ungewöhnliches Lautieren, veränderte Mimik
- Rückzug
- Zurückweisung von Nahrung

Körperliche Symptome

als mögliche Indikation für Diagnostik

- Plötzlicher oder allmählicher Mobilitätsverlust
- Erbrechen
- Dysphagie
- Gewichtsverlust
- Ungewöhnliche Schlafstörungen
- Eindruck eines sich verschlechternden „Allgemeinzustandes“
- Verlust von motorischen oder kognitiven Fähigkeiten

Organisatorisches Vorgehen in der Praxis

- Sorgfältige **Prüfung der Indikation** für sämtliche, sinnvoll erscheinende Untersuchungen unter Einbeziehung von Vorbefunden bei einem ausführlichen MZEB-Kontakt
- Feststellung des Willens der/des Betroffenen
- Festlegung des Untersuchungsprogramms
 - Was kann durch die Regelversorgung **ambulant** erfolgen?
 - Was kann nur durch das **MZEB** geleistet werden?
 - Was kann nur im **stationären** Setting erfolgen?
 - Ist eine **Sedierung** erforderlich?
- Kontaktaufnahme mit der **gesetzlichen Betreuerin / Betreuer**
 - Erläuterung / Abstimmung des beabsichtigten Vorgehens
 - Aufklärungsgespräch, Einholen der Unterschrift
- Organisation eines Termins
 - Reihenfolge der Untersuchungen, Information der Fachabteilungen

Untersuchungen in Sedierung

- Nutzen / Risiko Abwägung
- Relevante Empfehlungen, Leitlinien
- Individuelle Vorerfahrungen zum Patienten bezüglich Kooperationsfähigkeit und Sedierung
- Wichtige Fragen
 - **Lässt sich die betroffene Person Blut abnehmen?**
 - War bislang eine Sedierung erforderlich? Für was genau?
 - Gäbe es **Alternativen zur Sedierung**, die vorher probiert werden können?
 - Welche Substanzen in welcher Dosierung wurden benutzt?
 - Was ist geplant?
 - EEG: Sedierung nur mit Chloralhydrat oder Neuroleptikum
 - Müssen ggf. weitere Maßnahmen erfolgen (z.B. Impfung, Podologie)

Vorüberlegungen zur Sedierung

- Abschätzen des zu erwartenden Nutzens (schwierig)
 - Oft spielen Wünsche des Umfeldes im Umgang mit den Betroffenen eine sehr große Rolle
 - „wollen uns sicher sein“
 - „wollen nichts übersehen“
 - „muss endlich mal geklärt werden wollen“
 - „war schon zig Jahre nicht mehr beim Arzt“
- Abschätzen des individuellen Risikos für eine Sedierung
 - Höhere Risiken u.a. bei Menschen mit Downsyndrom, komplexer schwerer Behinderung, neuromuskulären Erkrankungen, muskulärer Hypotonie, ausgeprägten Skoliosen
 - Bei pathologisch-anatomischen Besonderheiten (z.B. bei kraniofacialen Missbildungen, massiv eingeschränkter Beweglichkeit der HWS, massiv eingeschränkter Mundöffnung <3 cm, eingeschränktem Kehlkopf-Kinnspitzen-Abstand von weniger als 4 cm)
 - Empfehlung der S3 Leitlinie Endoskopie:
Bei Patienten mit höherem Risikoprofil (**ASA- Klassifikation: III-IV**) und schwierigen endoskopischen Eingriffen: mit Anästhesisten!

Evidenz / Allgemeine Empfehlungen

Literatur

- Insgesamt nur wenig verfügbare Literatur zur Sedierung bei Menschen mit geistiger Behinderung
 - Fast ausschließlich zu Sedierungen im Zusammenhang mit zahnärztlichen Prozeduren
- Höheres Risiko für Herzstillstand, O₂ Entsättigungen und verzögertes Erwachen bei
 - Williams-Beuren Syndrom
 - Down-Syndrom
 - Männlichen Patienten

Empfehlungen

- S3 Leitlinie Sedierung in der Endoskopie
- Empfehlungen und Standards für die Analgosedierung kinderkardiologischer Patienten

Yoshikawa F et al. Risk factors with intravenous sedation for patients with disabilities. *Anesth Prog.* 2013 Winter;60(4):153-61

Ripphaus A, Wehrmann T, Weber B, et al. S3-Leitlinie „Sedierung in der gastrointestinalen Endoskopie“ 2008 (AWMF-Register-Nr. 021/014). *Z Gastroenterol* 2008;46:1298–1330. Update 2015. Leitlinie gültig bis 2020

Positionspapier der DGPK: Empfehlungen und Standards für die Analgosedierung kinderkardiologischer Patienten. Harald Bertram (Hannover), Harald Sauer (Homburg/Saar), Nikolaus Haas (München)
Beschlissen vom Vorstand der DGPK am 16.02.2019

Empfehlungen und Standards für die Analgosedierung kinderkardiologischer Patienten

Kernaussage 1



- Kinderkardiologische Patienten tolerieren diagnostische und therapeutische Eingriffe in Analgosedierung oft besser als in Allgemeinanästhesie mit Intubationsnarkose

- Transthorakales Echo bei unruhigem Kind
- Kardioversion
- Perikardpunktion/-drainage
- Testung Defibrillator
- Implantation Event Recorder
- Anlage eines ZVK
- Anlage einer periphervenösen Verweilkanüle (pVK)
- Transösophageales Echo
- Pleurapunktion/-drainage
- diagnostischer/therapeutischer HK
- CT-/MRT-Untersuchung
- Bronchoskopie
- Verbandwechsel

Positionspapier der DGPK

Empfehlungen und Standards für die Analgosedierung kinderkardiologischer Patienten

Harald Bertram (Hannover), Harald Sauer (Homburg/Saar), Nikolaus Haas (München)

Beschlossen vom Vorstand der DGPK am 16.02.2019

Sichere Alternative Allgemeinanästhesie

- Retrospektive Studie mit Einschluss von 46 378 Fällen
- 2,1 Todesfälle pro 10 000 Anästhesien (Tod innerhalb von 48h)

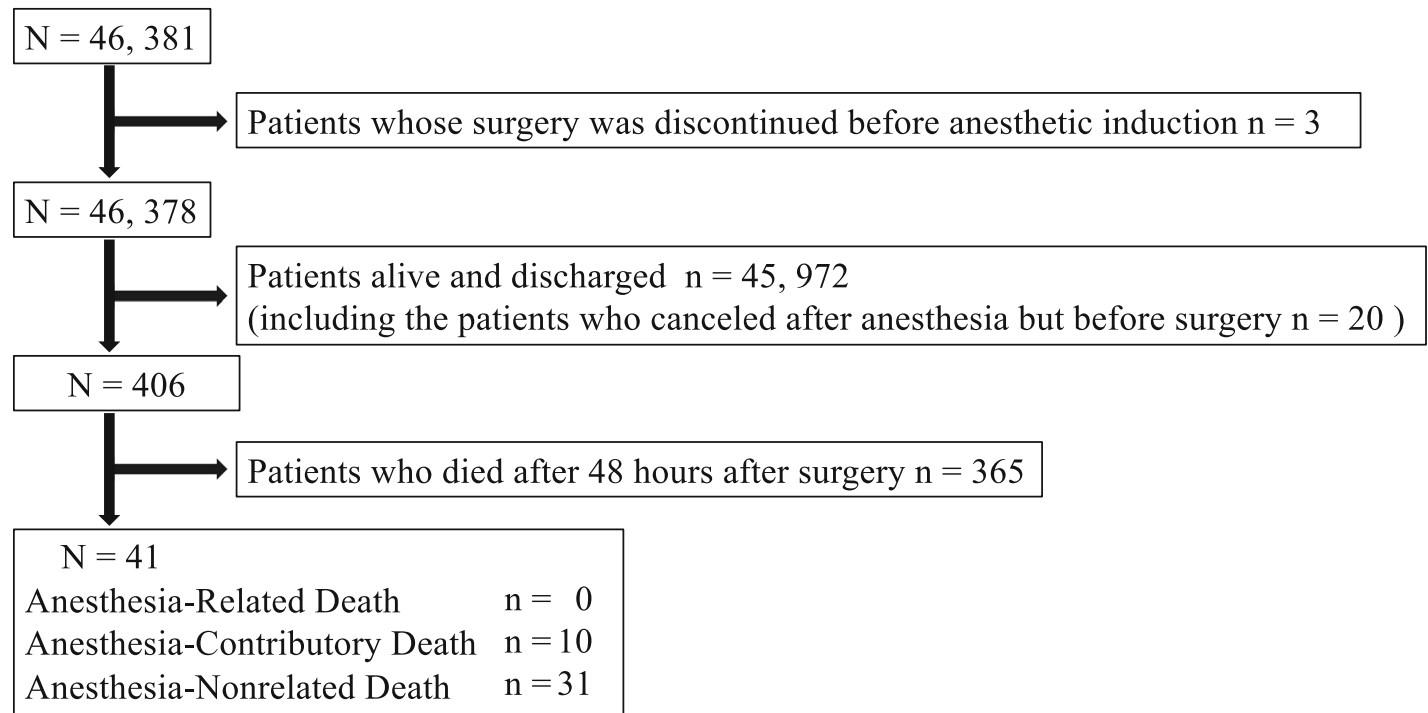


Fig. 1 Patient flowchart

Sato M, Ida M, Naito Y, Kawaguchi M. Perianesthetic death: a 10-year retrospective observational study in a Japanese university hospital. *JA Clin Rep.* 2020 Feb 5;6(1):8. doi: 10.1186/s40981-020-0314-2. PMID: 32025938; PMCID: PMC7002636.



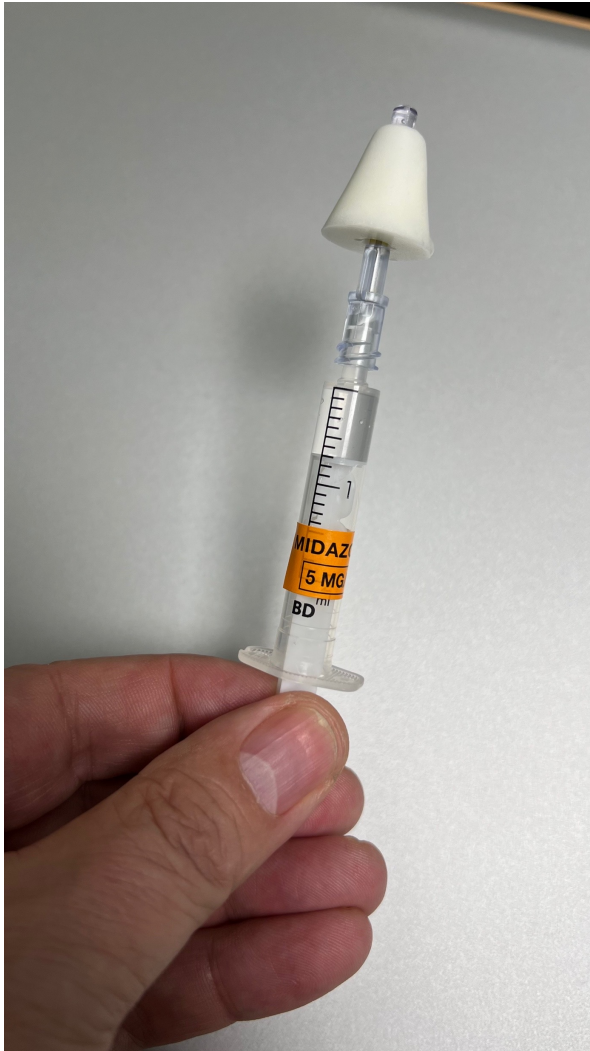
Praktisches Vorgehen bei Sedierung

- Strukturiertes, schriftlich fixiertes Vorgehen (SOP)
- Personelle Voraussetzungen:
 - Intensivmedizinisch erfahrene Ärztin / Arzt
 - Festlegung der verantwortlichen Pflegekraft
 - Die die Sedierung überwachende Person darf in dieser Zeit keine anderen Aufgaben wahrnehmen
 - Anästhesist rasch verfügbar
- Nicht mehrere Sedierungen gleichzeitig
- Vorbereitetes Patientenzimmer
 - Monitor (mit Akku)
 - O2-Wandanschluss und mobile O2 Flasche
 - Mobile Absaugung
 - Ambu-Beutel, Defibrillator
 - Vorbereitete Medikamente (Propofol, Midazolam, Notfallkoffer mit weiteren Medikamenten)
 - Überwachungsbogen zur Dokumentation

Medikation bei fehlender Kooperationsfähigkeit

- **Vorsedierung** mit oral gegebenem **Midazolamsaft**
 - Standarddosis 16 mg = 8ml Saft (2mg/ml)
 - Diese Dosis ist für ca. 30 – 50% der Patienten ausreichend, um einen venösen Zugang legen zu können
 - Bei unzureichender Sedierung fraktionierte Gabe weitere Dosen 12 (- 16) mg
 - Erforderliche Gesamtdosen von 40 – 70 mg (oder mehr) keine Seltenheit
 - Manchmal nur kurzes Zeitfenster, in dem Anlage eines i.v. Zugangs möglich ist
 - Evtl. Ergänzung durch nasal verabreichtes Midazolam
- **Fortsetzung der Sedierung:** fraktionierte Gabe von **Propofol** i.v.
 - 30 – 40 mg Einzeldosis
- Pharmakologische **Alternativen:**
 - Chloralhydrat, Levomepromazin (wenn EEG geplant)
 - Lorazepam statt Midazolam(1-5 mg)

Midazolam nasal (Zerstäuber)



- 5mg/ml Konzentration = 15mg Ampullen mit 3ml
- Angestrebte Dosis: 10 mg = 2ml
- Volumen von 2ml = 10 mg lässt sich aber kaum applizieren
- Patienten, die oral nicht gut sediert werden können, akzeptieren die nasale Gabe eher schlecht
- Cave: Wirkeintritt soll ähnlich rasch sein wie bei i.v. Gabe

Vorläufiges Fazit:

Nasale Gabe von Midazolam eher keine große Hilfe - in Einzelfällen aber eine Option

Sedierungstiefe und klinische Effekte

Stufe		Bewusstsein	Reaktion auf Stimulation	Spontanatmung	Schutzreflexe	Kreislauf	Zusätzliches Management
I	Minimale Sedierung	Wach	Normale Reaktion Auf Ansprechen	Nicht Beeinträchtigt	Nicht beeinträchtigt	Nicht beeinträchtigt	i.d.R. keines
II	Moderate Sedierung	Schläfrig (somnolent)	<u>Weckbar</u> , Wachphasen mit normaler Reaktion auf Ansprechen und taktile Stimulation	Ausreichend, adäquat	Nicht beeinträchtigt	i.d.R. nicht beeinträchtigt	i.d.R. keines
III	Tiefe Sedierung	Schlafend (soporös)	Nicht <u>weckbar</u> , gezielte Abwehr- bewegungen auf Schmerzreize	Mit Beeinträchtigung ist Zu rechnen	Mit Beeinträchtigung ist Zu rechnen	i.d.R. nicht beeinträchtigt	Sicherung der Atemwege/ Beatmung kann nötig werden
IV	Allgemein anästhesie	bewusstlos	Keine oder ungezielt	Ggf. insuffizient oder fehlend	Ggf. aufgehoben	Ggf. beeinträchtigt	Sicherung der Atemwege/ Beatmung i.d.R. notwendig

Positionspapier der DGPK

Empfehlungen und Standards für die Analgosedierung kinderkardiologischer Patienten

Harald Bertram (Hannover), Harald Sauer (Homburg/Saar), Nikolaus Haas (München)

Beschlossen vom Vorstand der DGPK am 16.02.2019

Midazolam - Pharmakologie

- Aktiviert (GABA) A-Rezeptorkomplex. Hyperpolarisation von Neuronen mit Abnahme der Erregbarkeit
- Wirkt anxiolytisch bei minimaler Atemdepression und kardiovaskulärer Instabilität. Anterograde Amnesie
- Schneller Wirkungseintritt. Wirkgipfel 2-3 Minuten nach i.v. Gabe
Kurze Verteilungshalbwertszeit von 6-15 min bei schneller Gewebeaufnahme
- Rückkehr zu Ausgangswerten in objektiven neurologischen Tests 1,5 Stunden nach i.v. Gabe
- Eliminationshalbwertszeit 1,7 bis 3,5 h
- Pharmakologische Wirkungsdauer normalerweise 60-120 min

Midazolam - Paradoxe Reaktion??

Was steht in der Literatur?

- Paradoxe Erregungen (oder desinhibitorische Reaktion) nach i.v.-Gabe möglich (lt. Literatur 1% der Fälle)
- Auftretende Reaktionen: Halluzinationen, Orientierungslosigkeit, unkontrollierbares Weinen oder Verbalisieren, Erregung, Unruhe, unwillkürliche Bewegungen, Selbstverletzung, aggressives oder gewalttätiges Verhalten
- Reaktionen normalerweise innerhalb von 5 Minuten nach der Injektion
- Gabe von zusätzlichem Midazolam nicht wirksam. Führt eher zu verzögertem Erwachen
- Therapieoptionen: niedrig dosiertes Ketamin (0,5 mg/kg), Propofol, Physostigmin, Haloperidol und Flumazenil (0,3-0,5 mg)

Midazolam

Eigene Erfahrungen

- Zunahme von Angst, Erregung etc. möglich aber selten
- **Gabe von zusätzlichem Midazolam ist wirksam**
(z.B. 16 – 16 - 12 mg im Abstand von jeweils 15 -20 Minuten)
- Die zu verabreichende orale Dosis bis Eintritt einer ausreichenden Sedierung kann sehr hoch sein (70 – 80 mg)
- Wiederholte Gaben sind häufiger notwendig. Folgen:
 - gelegentlich unkalkulierbar lange Vorbereitungszeit
 - Nicht jedes Mal ist damit auf Anhieb eine Untersuchung möglich
 - bei einzelnen Patienten wurden 4 Termine benötigt bis optimales Vorgehen gefunden wurde
- Verzögertes Erwachen kommt vor - aber nicht notwendigerweise
- Midazolam ist sicher

Propofol

- Erleichterung der inhibitorischen Neurotransmission. Erhöhung der Bindungsaffinität von GABA für den GABAA-Rezeptor
- Maximale Wirkung 90–100 Sekunden nach intravenöser Verabreichung
- Verteilungshalbwertszeit 2-8 min
- Eliminationshalbwertszeit 4-7 h
- Erholung von Propofol auch nach längerer Infusion schnell
- Hauptnebenwirkungen:
Apnoe, Blutdruckabfall, Schmerzen bei der Injektion

Einstieg in die Diagnostik

- Anamnese
 - Erster Verdacht? Welche Körperregion?
- Körperliche Untersuchung
 - Entkleiden möglich? Kann man die Mundhöhle (Zähne) einsehen?
- Laboruntersuchung
 - Eher breite Diagnostik
 - je nach Dringlichkeit und möglicher Konkretisierung des Verdachts
 - auch abhängig von Schwierigkeiten bei Blutabnahme
 - Schlechte Venen, Angst, Abwehr, Notwendigkeit zu sedieren

In welcher Reihenfolge, was womit untersuchen?

- Es gibt dazu keine abgesicherten Empfehlungen, bestenfalls Erfahrungswissen
- Häufig sind:
 - Zahnerkrankungen
 - Chronische Obstipation, Koprostase
 - Reflux
 - Knochenbrüche
 - Schmerzen des Bewegungsapparates
- Sinnvollerweise sollte – wenn gar keine Idee zu Schmerzort, -ursache besteht – mit der Untersuchung häufiger Ursachen begonnen werden.
- Eines der größten Probleme ist die verlässliche Untersuchung der Zähne (nicht selten nur in Narkose möglich)

Beispiel für ein Untersuchungsprogramm bei Verdacht auf akuten Schmerz unklarer Ursache

Bei mangelnder Kooperationsfähigkeit ggf. in Sedierung

1. Körperliche Untersuchung (auch Mundhöhle!)

- Bei V.a. Zahnprobleme zunächst Weiterleitung an Zahn*ärztin

2. Basisdiagnostik

- Umfangreiches Labor
- Sonographie Abdomen
- Röntgen Thorax und Abdomen

3. Erweiterte Diagnostik

- Gastroskopie
- Computertomographie (Kopf, Bauch)
- Konsultation weiterer Fachärzte (z.B. HNO, Orthopädie, Neurologie)
- Ggf. probatorische Schmerztherapie bevor weitere Schritte erfolgen

Fazit

- In der Praxis ist die Unterscheidung von körperlich bedingten Verhaltensänderungen und anderen Ursachen oft unmöglich
- Viele Menschen mit Entwicklungsstörung und Autismus können kaum bei körperlicher Diagnostik mitwirken
- Sie haben trotzdem ein Recht und einen Anspruch auf eine möglichst leitliniengerechte medizinische Versorgung
- Häufig gelingen Untersuchungen nur in Sedierung
- Die Indikation muss sorgfältig gestellt werden unter enger Einbeziehung der betroffenen Person, ihres Umfeldes und des gesetzlichen Vertreters
- Um wiederholte Sedierungen zu vermeiden, sollten möglichst viele der indizierten Untersuchungen kombiniert werden
- Ein standardisiertes Vorgehen im Falle einer Sedierung ist erforderlich