

Chirurgische en anesthesievoorschriften: Hypermobiliteitsspectrumstoornis (HSD) en Hypermobiel Ehlers Danlos-syndroom (hEDS).

De onderstaande instructies en de hand-out op de volgende pagina zijn samengesteld uit een informele consensus door nationale deskundigen over hypermobiel Ehlers-Danlos Syndroom (hEDS) en Hypermobiliteitsspectrumstoornis (HSD). Het is onduidelijk of er een echt onderscheid is tussen de voorwaarden van deze twee labels. Voor patiënten die geopereerd zullen worden en die een van deze aandoeningen kunnen hebben, maar nog geen formele diagnose hebben gehad, beveel ik aan dat dezelfde voorzorgsmaatregelen worden gevolgd. Ze zullen niet nadelig zijn wanneer de patiënt geen HSD/hEDS heeft. Als ze HSD/hEDS hebben, zal de procedure aanzienlijk veiliger zijn wanneer deze voorzorgsmaatregelen worden gevolgd.

Voor de patiënt: (hoe dit document te gebruiken)

1. Maak 3 kopieën van de volgende pagina.
2. Geef er een aan de arts die de procedure zal uitvoeren en zorg ervoor dat ze het lezen.
3. Geef een kopie aan de persoon die u de verdoving zal geven (anesthesist of anesthesiemedewerker). Zorg ervoor dat ze het lezen.
4. Laat indien toegestaan een exemplaar vóór de procedure op de voorkant van uw operatiehemd/status hangen. Als het niet is toegestaan, bewaar de lijst dan met uw persoonlijke bezittingen in het ziekenhuis omdat u het later misschien nodig heeft. Dit zou ervoor moeten zorgen dat alle mensen die over uw toestand moeten weten, doen wat noodzakelijk is om je tijdens de procedure veilig te houden.

De volgende pagina bevat mijn telefoonnummer en e-mailadres. Jij, of je medische professionals zijn van harte welkom om mij te bellen als u vragen heeft over hoe u dient te handelen bij HSD/hEDS tijdens of na de procedure. Bewaar dit bestand op uw computer zodat u het in de toekomst kunt gebruiken - wanneer u maar een operatie moet ondergaan, of alleen anesthesie nodig heeft bijvoorbeeld bij andere medische onderzoeken/ingrepen.

Alan Spanos MD Klinisch medewerker UNC School of Medicine Chapel Hill, NC Januari 2018

Chirurgische en anesthesievoorschriften voor patiënten met: Hypermobiliteitsspectrumstoornis (HSD) en Hypermobiel Ehlers Danlos-syndroom (hEDS)

Het belangrijkste kenmerk van HSD/hEDS is de laksheid van bindweefsel, inclusief huid, ligamenten, bloedvaten en zenuwen. Dit kan potentieel fatale problemen veroorzaken voor deze patiënten wanneer zij bewusteloos zijn en/of een operatie ondergaan.

NIET BIJ BEWUSTZIJN OF BIJ REGIONALE ANESTHESIE!

Bij een HSD/hEDS-patiënt die niet bij bewustzijn is of regionale anesthesie heeft kan een beetje kracht een gewricht luxeren. Behandel de HSD/hEDS-patiënten met volledige spinale stabilisatie alsof ze een wervelblessure hebben. Als u dat niet doet, kunt u er een veroorzaken! Gebruik GEEN tractie op ledematen. Wees uiterst voorzichtig met de borstkas: de ribben luxeren gemakkelijk aan de voor- of achterkant.

PAS OP BIJ GEBRUIK VAN DE LARYNGOSCOOP! Gebruik met extreme voorzichtigheid, met minimale of geen anterieure tractie op de laryngoscoop. De kaak kan zich aan één of aan beide zijden ontwrichten. Manipulatie van de laryngoscoop kan ook de cricopharyngeale spier en zijn zenuwen, de slokdarm beschadigen en de cervicale wervelkolom.

PAS OP NEK BEWEGING! Houd het hoofd van de patiënt gedurende de procedure in de neutrale positie. Beweging van instabiele subcraniale gewrichten kunnen schade aan het ruggenmerg veroorzaken tijdens onvoorzichtig handelen met de patiënt tijdens anesthesie. Overweeg een zachte kraag.

LOCAAL ANESTHESIE HSD/hEDS-patiënten zijn vaak resistent tegen lokale anesthetica: ze hebben mogelijk veel nodig, grotere doses dan andere patiënten, en deze moeten mogelijk gedurende de tijd herhaald worden gedurende een procedure. Als de patiënt zegt dat ze nog steeds het gebied kunnen voelen, geloof ze dan!

CHIRURGISCHE TECHNIEK Gebruik ongeveer de helft van de normale kracht bij het knippen of verplaatsen van weefsels. Doorgesneden bloedvaten kunnen slecht contracteren: elektrocauterisatie wordt aanbevolen.

Weefselgenezing kan minstens twee keer zo lang duren als gebruikelijk.

Sluit de lagen zonder spanning met langzaam absorbeerbare of niet-resorbeerbare hechtingen. Versterk ze met steri-strips etc. zoals aangewezen.

BLOEDING & BLAUWE PLEKKEN Deze zijn te wijten aan fragiele kleine bloedvaten, geen intrinsieke bloedaandoening, dus stollingstesten zijn zelden geïndiceerd. Wees alert op langzaam opeenhopende diepe hematomen.

POSTOPERATIEVE PIJN Pijnlijke polyneuropathie komt veel voor in HSD/hEDS. Postoperatieve pijn kan heviger en ernstiger zijn, en langer dan normaal duren. Wees vrijgevig met pijnstillers.

CARDIOVASCULAIRE INSTABILITEIT HSD/hEDS-patiënten zijn onderhevig aan hypotensie en/of tachycardie als gevolg van een lager bloedvolume en defecte vaatconstrictie. Liberale IV-vloeistoffen kunnen dit meestal verhelpen.

MAAG/DARM DYSFUNCTIE Slechte beweeglijkheid van de GI is normaal in HSD/hEDS, maar erger na de operatie. Minimaliseer verstoppende middelen en gebruik laxeremiddelen preventief. Pro-motiliteitsmiddelen kunnen nodig zijn (zoals klawgom).

(RESUSCITATIE = reanimeren)!!!!!!!!!!!!!! LET OP OF JE DIT WEL OF NIET WIL (Ik adviseer **GEEN**
BORSTCOMPRESSIES IN GEVAL VAN CARDIAC ARREST: De voorste ribben kunnen gemakkelijk
ontwrichten waardoor een fladderthorax ontstaat en de losse ribben kunnen de longen en het hart
doorboren.)

Alan Spanos, MD, (919) 967-2927, alan.spanos@yahoo.com Dit document is online op
www.AlanSpanosMD.com. Het is bijgewerkt in januari 2018 Voor meer informatie, zie de Ehlers
Danlos Society op ehlers-danlos.com