

Friedreich Ataxie (FA)

- Die Friedreich-Ataxie ist eine genetisch bedingte, fortschreitende Multisystemerkrankung, die Ataxie, Neuropathie, Spastik, Kardiomyopathie, Herzrhythmusstörungen, Skoliose, Müdigkeit, Diabetes mellitus, Seh- und Hörverlust und andere Symptome verursacht. Schweregrad und Verlauf der Symptome sind von Person zu Person unterschiedlich. Bei den meisten Menschen führt eine fortschreitende Ataxie zu einem anhaltenden Verlust an Mobilität und Unabhängigkeit.
- Menschen mit FA können aus verschiedenen Gründen in die Notaufnahme kommen, z. B. wegen thorakalen Schmerzen, Arrhythmien, Hypotonie, Infektionen (z. B. Virusinfektionen oder Harnwegsinfektionen), einem Sturz, Schmerzen oder einem diabetischen Notfall.

Herzerkrankung

- Auffällige EKGs (T-Negativierung) und erhöhte Troponinwerte sind bei Menschen mit FA häufig schon früh vorhanden und weisen in der Regel nicht auf das Vorliegen eines akuten Koronarsyndroms hin.
 - Bitten Sie um eine Kopie des letzten EKGs und der Troponinwerte, um den Ausgangswert zu bestimmen.
 - Die koronare Herzkrankheit ist bei Menschen mit FA nicht häufiger als in der Gesamtbevölkerung.
- Eine Kardiomyopathie ist häufig und kann zu Herzinsuffizienz führen.
- Zu den Arrhythmien, die bei FA auftreten, gehören supraventrikuläre Tachykardien, Vorhofflimmern und Vorhofflattern.
 - Diese Arrhythmien sollten nach den Standardleitlinien behandelt werden.

Flüssigkeit, Chirurgie und Anästhesie

- In einer Notfallsituation sollte nicht auf Flüssigkeit verzichtet werden, wenn dies zur Unterstützung des Blutdrucks erforderlich ist, jedoch sollte der Flüssigkeitshaushalt sorgfältig überwacht werden.
- Bei Menschen mit FA besteht ein höheres Risiko für eine Kreislaufinstabilität und Komplikationen bei größeren Operationen.
 - Eine sorgfältige Überwachung der Herzfunktion und der Flüssigkeitszufuhr ist erforderlich.
 - Das Herz verträgt möglicherweise keine Flüssigkeitsverschiebungen während eines chirurgischen Eingriffs, lange Narkosezeiten oder einen niedrigen Blutdruck.
 - Es wird ein interdisziplinärer Ansatz für die Operation empfohlen.
- Bei Personen mit FA kann eine breite Palette von Anästhesieoptionen eingesetzt werden, einschließlich Spinalnervenblockaden oder intravenös verabreichte Anästhetika.

FA Leitlinien

Diese Broschüre fasst Informationen aus den Leitlinien für das klinische Management von FA zusammen. Um die vollständigen Leitlinien zu lesen, scannen Sie den QR-Code oder besuchen Sie frdaguidelines.org.

