

Narkose ved Rubinstein-Taybis syndrom

Hos barn og voksne med Rubinstein-Taybis syndrom (RTS) kan det i sjeldne tilfeller oppstå problemer under narkose. Vi anbefaler derfor at narkoselegen blir informert om den aktuelle personen har denne diagnosen.

Den europeiske organisasjonen Orphananesthesia utarbeider anbefalinger og retningslinjer for narkose ved sjeldne diagnoser. Her kan man lese om hva man bør vurdere, eventuelt kartlegge, i forkant av planlagt narkose, f.eks. ved tannbehandling eller kirurgiske prosedyrer. Den siste oppdateringen for Rubinstein-Taybis syndrom er fra september 2018:

<https://www.orphananesthesia.eu/en/rare-diseases/published-guidelines/rubinstein-taybi-syndrome/341-rubinstein-taybi-syndrome/file.html>

Som tilleggsinformasjon har man har erfaring for at

To problemer kan forekomme:

- Hos noen få pasienter har man sett hypersensitivitet (overfølsomhet) for narkosemiddelet suksinylkolin (succinylcholine), og dette kan forårsake hypertermi (høy temperatur/feber). Siden dette bare er sett hos noen få pasienter med RTS, og det totale antall intervensjoner og operasjoner hos pasienter med RTS, som trenger narkose, er høyt, synes risikoen for denne komplikasjonen å være meget liten.
- Hos et betydelig antall pasienter med RTS, foreligger det en slapphet i muskulaturen i svelget (svelgveggen), som kan føre til at svelget klapper sammen (kollaberer) etter at det er gitt muskelavslappende medikament i forbindelse med narkosen. Dette kan føre til vansker med intuberingen (nedføring av tuben (plastslangen) til luftrøret). Dette problemet kan lett løses ved å intubere pasienten før man gir det muskelavslappende medikamentet. Siden kollaps i svelgveggen også kan skje i etterkant, vil mange pasienter trenge å være intubert i noe lenger tid, det vil si til de er helt våkne etter narkosen.

Denne orienteringen er skrevet av Frambus overlege David K. Bergsaker på bakgrunn av anbefalinger utarbeidet av professor Raoul CM Hennekam, Institute of Child Health ved Great Ormond Street Hospital i London og Academic Medical Centre i Amsterdam

DKB 03.04.25