

## Raccomandazioni per l'anestesia in pazienti affetti da **Sindrome di Alport**

**Nome della Malattia:** Sindrome di Alport

**ICD 10:** Q87.81

**Sinonimi:** Nefrite ereditaria

**Informazione:** La sindrome di Alport è una rara forma ereditaria di insufficienza renale progressiva, con un'incidenza di 1 caso su 10000 neonati. Tale sindrome è causata da una mutazione dei geni codificanti le catene  $\alpha$ 3-4-5 della rete di collagene di tipo IV che costituisce un importante componente strutturale delle membrane basali di glomerulo, coclea, cristallino e retina. La trasmissione genetica è legata al cromosoma X nell'80% dei pazienti affetti, con un decorso clinico più grave nei maschi. Tale forma può condurre rapidamente ad un quadro di insufficienza renale terminale con necessità di dialisi e trapianto di rene. Le varianti autosomiche recessive e dominanti si presentano rispettivamente nel 15% e 5% dei casi. La bassa incidenza delle forme autosomiche dominanti è dovuta alla loro variabilità fenotipica che fa sì che molti casi siano misconosciuti; possono infatti presentarsi con sintomi molto lievi o quadri clinici comparabili alla forma legata all'X, seppur con progressione più lenta.

La perdita della funzione renale, dovuta alla progressione della glomerulosclerosi e della fibrosi tubulointerstiziale, è la principale manifestazione clinica della sindrome insieme all'ematuria, alla proteinuria e all'ipertensione arteriosa. I deficit dell'udito e della vista sono presenti prevalentemente nelle forme legate all'X o autosomiche recessive. Nel 2-5% dei pazienti con sindrome di Alport legata all'X si può riscontrare leiomiomatosi polmonare, gastrointestinale o uterina nelle donne.

I problemi principali con l'anestesia nei pazienti con sindrome di Alport sono legati all'insufficienza renale cronica; questi pazienti hanno un'importante diatesi emorragica e sono a rischio di aritmie per l'iperpotassiemia e un alterato metabolismo del calcio. Inoltre i soggetti che sviluppano leiomiomatosi mediastinica sono a rischio di arresto cardiocircolatorio e difficoltà nella ventilazione per effetto compressivo della massa sul cuore, sui grandi vasi e sulle vie aeree. Sono infine frequenti concomitanti comorbidità.

---

La medicina è in continuo progresso



Sono disponibili nuove conoscenze

Ogni paziente è unico

Considerare diagnosi errata

---



Per ulteriori informazioni sulla malattia, sui centri di riferimento e associazioni dei pazienti consultare Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

---

## Chirurgia tipica

---

Biopsia renale; trapianto di rene; chirurgia dell'occhio; impianto di apparecchi acustici; asportazione di leiomiomi.

---

## Tipo di Anestesia

---

I pazienti con sindrome di Alport possono essere sottoposti ad anestesia generale e locoregionale.

Il dosaggio dei farmaci sedativi (ad es. il midazolam) e degli oppiacei deve essere ridotto e modulato sull'effetto nei pazienti con insufficienza renale che avranno un più lento metabolismo/escrezione di tali molecole. Inoltre, il volume di distribuzione e il legame con le proteine plasmatiche dei farmaci anestetici può essere alterato, causando una concentrazione plasmatica di questi più alta del dovuto.

Gli agenti ipnotici, come il propofol, devono essere somministrati a bolo con cautela per non causare instabilità emodinamica e cardiaca in questi pazienti che sono spesso ipovolemici e possono presentare già di base un quadro di scompenso cardiaco.

La succinilcolina può essere usata in modo sicuro come miorelassante solo in assenza di alterazioni elettrocardiografiche e se la concentrazione di potassio sierico è <5.5 mEq/L.

L'anestesia locoregionale permette di limitare il rischio di una narcosi profonda e l'utilizzo di farmaci endovenosi in pazienti con pluricomorbidità. La tecnica può essere eseguita tenendo in conto: 1) l'alterata funzione piastrinica causata dall'insufficienza renale; 2) il possibile effetto residuo dell'eparina somministrata durante la dialisi.

Se possibile, l'assistenza anestesiologicala monitorizzata (Monitored Anaesthesia Care - MAC) - dove il paziente è sottoposto ad una procedura in anestesia locale più sedo-analgesia - è da preferire in quei pazienti con grave insufficienza renale dovuta alla sindrome di Alport.

Per quanto concerne la gestione del dolore, sono necessari alcuni accorgimenti nei pazienti che sviluppano insufficienza renale: 1) i farmaci antinfiammatori non-steroidi (FANS) sono controindicati; 2) gli oppiacei (ad es. il tramadolo) devono essere somministrati a dosaggi più bassi per evitare che si accumulino in circolo e causino depressione respiratoria.

---

## Procedure diagnostiche aggiuntive (preoperatorie)

---

La sindrome di Alport è spesso associata a patologie cardiovascolari (ipertensione arteriosa, aritmie, scompenso cardiaco) e a insufficienza renale progressiva. Queste possibili patologie devono essere ben studiate:

1. È necessaria una valutazione della funzione cardiaca mediante elettrocardiogramma ed ecocardiografia per escludere un eventuale cardiomiopatia;
2. Va eseguita almeno una radiografia del torace per valutare la presenza di edema polmonare o versamento pleurico;

3. Devono essere sempre monitorati gli indici di funzionalità renale, gli elettroliti sierici e l'equilibrio acido-base per valutare il grado di insufficienza renale e la necessità preoperatoria di dialisi e per correggere precocemente eventuali disordini elettrolitici o dell'equilibrio acido-base;
4. Gli esami standard della coagulazione devono essere sempre effettuati, visto il rischio di diatesi emorragica in questi pazienti. Nelle forme più avanzate di insufficienza renale, l'utilizzo della tromboelastografia (TEG) o della tromboelastometria (ROTEM) è fortemente consigliato.

---

### **Accorgimenti particolari riguardo la gestione delle vie aeree**

---

Non esistono linee guida specifiche per la gestione delle vie aeree e la posizione sul tavolo operatorio del paziente con sindrome di Alport.

Si deve prestare maggiore attenzione ai pazienti con sindrome di Alport legata all'X a causa dell'elevata incidenza di lesioni delle alte vie aeree in questi pazienti. Un'attenta valutazione preoperatoria delle vie aeree, possibilmente con un esame più specifico condotto dall'otorinolaringoiatra, è quindi cruciale nel pianificare il miglior approccio per l'induzione dell'anestesia.

Nei pazienti sottoposti a intervento chirurgico di asportazione di leiomioma esofageo - una frequente complicanza della sindrome di Alport - la posizione laterale dovrebbe essere preferita per evitare la compressione tracheale e dei grossi vasi durante l'induzione dell'anestesia. In tal caso, la fibrobroncoscopia può aiutare ad eseguire l'intubazione oro-tracheale in sicurezza.

Poiché è stato pubblicato un caso clinico che descrive la paralisi bilaterale delle corde vocali a seguito di un'aneurismectomia di un'arteria coronarica in un paziente con sindrome di Alport, sottolineando la vulnerabilità neurale in tutti i pazienti con insufficienza renale, ma specialmente in quelli con la suddetta sindrome, è consigliabile che i chirurghi prestino molta attenzione al rischio di danni alle corde vocali.

---

### **Accorgimenti particolari per la trasfusione o la somministrazione di emoderivati**

---

I pazienti con sindrome di Alport che sviluppano insufficienza renale possono presentare un rischio elevato di sanguinamento intraoperatorio a causa dell'alterazione della coagulazione e della funzionalità piastrinica secondaria all'uremia, all'alterata reattività dei vasi e all'anemia. Di conseguenza, durante gli interventi chirurgici in questi pazienti è documentata una maggiore necessità di trasfusioni.

È stato dimostrato che la dialisi preoperatoria migliora la funzionalità piastrinica nei pazienti con insufficienza renale avanzata, riducendo il rischio di sanguinamento durante l'intervento chirurgico. Nel caso in cui non vi sia sufficiente tempo per la dialisi, la desmopressina può essere utile per facilitare l'aggregazione piastrinica.

Si deve porre sempre attenzione alla possibile eparina residua in circolo nelle quattro ore successive alla dialisi. La protamina può inibire l'effetto dell'eparina nel caso di una chirurgia d'urgenza.

Seppur in assenza di raccomandazioni definite per la somministrazione di emoderivati nei pazienti con sindrome di Alport, tutti i pazienti uremici e con un sanguinamento attivo devono essere trasfusi con concentrati piastrinici subito prima o durante l'intervento chirurgico, indipendentemente dalla conta piastrinica.

---

### **Accorgimenti particolari per la somministrazione di anticoagulanti**

---

Se è stata utilizzata eparina durante la dialisi in un paziente con sindrome di Alport, è buona norma attendere la normalizzazione dei parametri della coagulazione, di solito quattro ore, prima di eseguire l'intervento chirurgico. La protamina può comunque bloccare l'effetto dell'eparina.

---

### **Accorgimenti particolari riguardo il posizionamento, il trasporto e la mobilizzazione**

---

I pazienti con importanti leiomiomi esofagei, associati alla sindrome di Alport, devono essere sottoposti a cambiamenti posturali con estrema cautela e rimanere nella posizione laterale per evitare la compressione delle vie aeree, del cuore e dei grossi vasi da parte delle masse mediastiniche.

Non sono stati segnalati altri suggerimenti per il posizionamento, il trasporto o la mobilizzazione.

---

### **Probabili interazioni tra agenti anestetici e terapia abituale del paziente**

---

Nei pazienti dipendenti dalla dialisi con sindrome di Alport, le raccomandazioni relative all'uso dei farmaci anestetici sono paragonabili a quelle dei pazienti con insufficienza renale allo stadio terminale.

---

### **Procedura anestesiológica**

---

Nei pazienti con insufficienza renale dovuta alla sindrome di Alport:

1. il midazolam e gli oppiacei (specialmente la morfina) devono essere evitati o modulati sull'effetto a causa del loro ritardato metabolismo/eliminazione che può indurre una prolungata depressione respiratoria;
2. gli agenti ipnotici, come il propofol, e i gas anestetici devono essere somministrati con attenzione nei pazienti con disfunzione cardiaca e/o a rischio di ipovolemia secondaria alla dialisi;
3. i bloccanti neuromuscolari non depolarizzanti (NMBA) – come l'atracurio e il cisatracurio – devono essere preferiti alla succinilcolina, il cui metabolismo ad opera delle colinesterasi è ridotto nell'insufficienza renale avanzata. Il rocuronio può essere utilizzato nelle chirurgie più lunghe o se disponibile il sugammadex, essendo in parte eliminato dal rene e avendo dunque una clearance ridotta a causa dell'insufficienza renale.

Nel caso in cui sia necessaria la sequenza rapida di induzione e intubazione, la succinilcolina può essere utilizzata solo se la concentrazione di potassio sierico è <5.5 mEq/L e non ci siano evidenti alterazioni elettrocardiografiche.

Nei pazienti che richiedono l'anestesia totalmente endovenosa (TIVA), come in neurochirurgia, l'infusione continua di propofol e di oppiacei a rapida azione (come il remifentanil) non è controindicata.

Nei pazienti con sindrome di Alport, l'anestesia locoregionale è sicura ed eseguibile se appropriata, tenendo in considerazione che l'insorgenza dell'azione degli anestetici locali è più lenta nell'insufficienza renale avanzata a causa dei bassi livelli sierici di bicarbonato e del ridotto legame con le proteine plasmatiche.

È particolarmente consigliato l'utilizzo dell'anestesia combinata spinale-epidurale per eseguire il trapianto di rene nei pazienti con sindrome di Alport. Infatti, si è visto come una bassa dose di bupivacaina iperbarica intratecale combinata ad un'analgia epidurale continua somministrata durante e dopo l'intervento, fornisca il blocco motorio necessario e la migliore gestione del dolore, con un basso rischio di eventi avversi e nessun impatto sull'emodinamica e sull'attività dei muscoli respiratori.

---

### **Monitoraggio specifico o aggiuntivo**

---

A causa dell'elevato rischio di aritmie indotte da livelli alti di potassio sierico, i pazienti con sindrome di Alport devono essere monitorizzati durante l'intervento chirurgico con l'elettrocardiogramma (ECG) ad almeno 5 derivazioni, meglio se a 12 derivazioni.

Lo stato della curarizzazione deve essere sempre monitorizzato a causa della variabilità della farmacocinetica dei bloccanti neuromuscolari non depolarizzanti (NMBA) nei pazienti con insufficienza renale avanzata.

In caso di chirurgia ad alto rischio, sono raccomandati presidi e sistemi di monitoraggio invasivi, come la misurazione della pressione sanguigna invasiva e il posizionamento di un catetere venoso centrale.

---

### **Possibili complicanze**

---

I casi gravi di sindrome di Alport sono caratterizzati da un elevato rischio di aritmie fatali, arresto cardiaco iperpotassiemico, scompenso cardiaco e sanguinamento intraoperatorio. La somministrazione eccessiva di liquidi per via endovenosa durante l'intervento chirurgico può portare ad edema polmonare, mentre la somministrazione insufficiente può causare instabilità emodinamica. I farmaci sedativi (come il midazolam) e i curari non depolarizzanti possono provocare una depressione respiratoria grave e prolungata.

---

### **Assistenza postoperatoria**

---

La gestione postoperatoria dipende dalle caratteristiche del paziente e della chirurgia.

La maggior parte dei pazienti con sindrome di Alport può essere dimessa a casa dopo una chirurgia ambulatoriale o in un normale reparto chirurgico dopo un intervento di maggiore complessità.

L'ammissione postoperatoria in terapia intensiva o nei reparti sub-intensivi può essere indicata nei pazienti dipendenti dalla dialisi che sono emodinamicamente instabili dopo un intervento di chirurgia maggiore o in presenza di gravi comorbidità del paziente. Tutti i casi gravi di sindrome di Alport ed insufficienza renale avanzata devono essere adeguatamente monitorizzati nel periodo postoperatorio per l'alto rischio di disordini elettrolitici, edema polmonare e sanguinamento.

Va posta maggiore attenzione a quei pazienti sottoposti ad anestesia generale a causa del loro più lento metabolismo/escrezione dei farmaci, monitorando la capacità respiratoria del paziente.

I pazienti che necessitano di dialisi devono ricevere una seduta dialitica non appena si riduce il rischio di perdita di liquidi e di sanguinamento indotto dalla chirurgia.

L'analgesia postoperatoria deve essere garantita con un approccio multimodale, sfruttando le tecniche anestesologiche locoregionali e l'infiltrazione della ferita chirurgica con anestetico locale al fine di ridurre la necessità di antidolorifici endovenosi ed evitare l'utilizzo dei farmaci antinfiammatori non steroidei (FANS).

---

### **Informazioni riguardo a situazioni di emergenza / diagnosi differenziale**

---

Le più frequenti situazioni di emergenza nei pazienti con sindrome di Alport sono le aritmie fatali correlate principalmente alla patologia renale in stadio terminale.

Sono inoltre stati descritti casi a sostegno della necessità di un supporto vitale extracorporeo (ECLS) temporaneo durante gli interventi di rimozione dei leiomiomi esofagei a causa dell'elevato rischio di gravi complicanze emodinamiche e/o respiratorie indotte dall'eventuale compressione della massa mediastinica sul cuore, i grossi vasi e le vie aeree.

---

### **Anestesia ambulatoriale**

---

L'anestesia ambulatoriale è indicata durante le prime fasi della sindrome di Alport, tenendo in considerazione la funzione renale, l'equilibrio elettrolitico e acido-base e la coagulazione.

Se sono necessarie procedure ambulatoriali in pazienti con insufficienza renale avanzata, gli anestesisti devono essere consapevoli delle raccomandazioni sui farmaci anestetici e sulle potenziali complicanze sopra descritte.

---

### **Anestesia ostetrica**

---

Non sono riportate specifiche raccomandazioni.

Poiché l'ereditarietà legata all'X è la forma più frequente, le femmine con la sindrome di Alport hanno spesso un fenotipo della malattia meno grave dei maschi. È raro che l'insufficienza renale in stadio terminale si manifesti nelle donne in gravidanza con sindrome di

Alport legata all'X, poiché il rischio di insufficienza renale grave insorge con l'aumentare dell'età, raggiungendo una probabilità del 30% intorno ai 60 anni. Al contrario, l'insufficienza renale cronica e la conseguente disfunzione miocardica possono verificarsi in donne con forme autosomiche dominanti durante l'età fertile.

Ad ogni modo, l'anestesia del nevrasso (spinale o epidurale) può essere utilizzata in modo sicuro per la parto-analgesia o il taglio cesareo nei pazienti in dialisi.

## Bibliografia e links esterni

1. Savige J. Alport syndrome: its effects on the glomerular filtration barrier and implications for future treatment. *J Physiol.* 2014; 592: 4013-23.
2. Kashtan C. Alport syndrome: facts and opinions. *F1000Res.* 2017; 6:50.
3. Mehta L, Jim B. Hereditary Renal Diseases. *Semin Nephrol.* 2017; 37: 354-61.
4. Bekheirnia MR, Reed B, Gregory MC, McFann K, Shamshirsaz AA, Masoumi A, et al. Genotype-phenotype correlation in X-linked Alport syndrome. *J Am Soc Nephrol.* 2010; 21: 876-83.
5. Rosado C, Bueno E, Felipe C, Valverde S, González-Sarmiento R. Study of the True Clinical Progression of Autosomal Dominant Alport Syndrome in a European Population. *Kidney Blood Press Res.* 2015; 40: 435-42.
6. Savige J, Colville D, Rheault M, Gear S, Lennon R, Lagas S, et al. Alport Syndrome in Women and Girls. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2016; 11: 1713-20.
7. Kashtan CE. Alport syndrome and the X chromosome: implications of a diagnosis of Alport syndrome in females. *Nephrol Dial Transplant.* 2007; 22: 1499-505.
8. Heidet L, Gubler MC. The renal lesions of Alport syndrome. *J Am Soc Nephrol.* 2009; 20: 1210-5.
9. Savige J, Gregory M, Gross O, Kashtan C, Ding J, Flinter F. Expert guidelines for the management of Alport syndrome and thin basement membrane nephropathy. *J Am Soc Nephrol.* 2013; 24: 364-75.
10. Kashtan CE, Ding J, Gregory M, Gross O, Heidet L, Knebelmann B, et al. Clinical practice recommendations for the treatment of Alport syndrome: a statement of the Alport Syndrome Research Collaborative. *Pediatr Nephrol.* 2013; 28: 5-11.
11. Izzedine H, Tankere F, Launay-Vacher V, Deray G. Ear and kidney syndromes: molecular versus clinical approach. *Kidney Int.* 2004; 65:369-85.
12. Shaw EA, Colville D, Wang YY, Zhang KW, Dagher H, Fassett R, et al. Characterization of the peripheral retinopathy in X-linked and autosomal recessive Alport syndrome. *Nephrol Dial Transplant.* 2007; 22: 104-8.
13. Byrne MC, Budisavljevic MN, Fan Z, Self SE, Ploth DW. Renal transplant in patients with Alport's syndrome. *Am J Kidney Dis.* 2002; 39: 769-75.
14. Uliana V, Maccocci E, Mucciolo M, Meloni I, Izzi C, Manno C, et al. Alport syndrome and leiomyomatosis: the first deletion extending beyond COL4A6 intron 2. *Pediatr Nephrol.* 2011; 26: 717-24.
15. Anker MC, Arnemann J, Neumann K, Ahrens P, Schmidt H, König R. Alport syndrome with diffuse leiomyomatosis. *Am J Med Genet A.* 2003; 119A: 381-5.
16. Spina SP, Ensom MH. Clinical pharmacokinetic monitoring of midazolam in critically ill patients. *Pharmacotherapy* 2007; 27: 389-98.
17. Leite TT, Macedo E, Martins Ida S, Neves FM, Libório AB. Renal Outcomes in Critically Ill Patients Receiving Propofol or Midazolam. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2015; 10: 1937-45.
18. Kirvelä M, Olkkola KT, Rosenberg PH, Yli-Hankala A, Salmela K, Lindgren L. Pharmacokinetics of propofol and haemodynamic changes during induction of anaesthesia in uraemic patients. *Br J Anaesth* 1992; 68: 178-82.
19. Motayagheni N, Phan S, Eshraghi C, Nozari A, Atala A. A Review of Anesthetic Effects on Renal Function: Potential Organ Protection. *Am J Nephrol.* 2017; 46: 380-89.
20. Ebert TJ, Arain SR. Renal responses to low-flow desflurane, sevoflurane, and propofol in patients. *Anesthesiology* 2000; 93: 1401-6.
21. Thapa S, Brull SJ. Succinylcholine-induced hyperkalemia in patients with renal failure: an old question revisited. *Anesth Analg* 2000; 91: 237-41.
22. Staals LM, Snoeck MM, Driessen JJ, van Hamersvelt HW, Flockton EA, van den Heuvel MW, et al. Reduced clearance of rocuronium and sugammadex in patients with severe to end-stage renal failure: a pharmacokinetic study. *Br J Anaesth.* 2010; 104: 31-9.
23. Min KC, Lasseter KC, Marbury TC, Wrishko RE, Hanley WD, Wolford DG, et al. Pharmacokinetics of sugammadex in subjects with moderate and severe renal impairment. *Int J Clin Pharmacol Ther.* 2017; 55: 746-52.
24. Dahaba AA, von Klobucar F, Rehak PH, List WF. Total intravenous anesthesia with remifentanyl, propofol and cisatracurium in end-stage renal failure. *Can J Anaesth.* 1999; 46: 696-700.
25. Dean M. Opioids in renal failure and dialysis patients. *J Pain Symptom Manage* 2004; 28: 497-504.

26. Nagar VR, Birthi P. Chronic opioid pain management for chronic kidney disease. *J Pain Palliat Care Pharmacother.* 2015; 29: 48-50.
27. Niscola P, Scaramucci L, Vischini G, Giovannini M, Ferrannini M, Massa P, et al. The use of major analgesics in patients with renal dysfunction. *Curr Drug Targets* 2010; 11: 752-8.
28. Mazoit JX, Butscher K, Samii K. Morphine in postoperative patients: pharmacokinetics and pharmacodynamics of metabolites. *Anesth Analg* 2007; 105: 70-8.
29. Jalal DI, Chonchol M, Targher G. Disorders of hemostasis associated with chronic kidney disease. *Semin Thromb Hemost* 2010; 36:34-40.
30. Gobbi F, Sales G, Bretto P, Donadio PP, Brazzi L. Low-dose Spinal Block With Continuous Epidural Infusion for Renal Transplantation in a Patient With Alport Syndrome: A Case Report. *Transplant Proc.* 2016; 48: 3067-69.
31. Srivastava VK, Agrawal S, Das PK, Ahmed M. Low dose spinal with epidural volume extension for renal transplantation in a patient with uremic cardiomyopathy. *Indian J Anaesth* 2014; 58: 93-94.
32. Srivastava D, Tiwari T, Sahu S, Chandra A, Dhiraaj S. Anaesthetic management of renal transplant surgery in patients of dilated cardiomyopathy with ejection fraction less than 40%. *Anesthesiol Res Pract* 2014; 2014: 5259-69.
33. Arulkumaran N, Montero RM, Singer M. Management of the dialysis patient in general intensive care. *Br J Anaesth.* 2012;108: 183-92.
34. Esposito C, Bellotti N, Fasoli G, Foschi A, Plati AR, Dal Canton A. Hyperkalemia-induced ECG abnormalities in patients with reduced renal function. *Clin Nephrol* 2004; 62: 465-8.
35. Ferrari F, Nascimeno P Jr, Vianna PT. Complete atrioventricular block during renal transplantation in a patient with Alport's syndrome: case report. *Rev Paul Med* 2001; 119: 184-6.
36. Fleisher LA, Fleischmann KE, Auerbach AD, Barnason SA, Beckman JA, Bozkurt B, et al. 2014 ACC/AHA guideline on perioperative cardiovascular evaluation and management of patients undergoing noncardiac surgery: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2014; 130: 2215-45.
37. Kanda H, Hirasaki Y, Iida T, Kanao-Kanda M, Toyama Y, Chiba T, et al. Perioperative Management of Patients With End-Stage Renal Disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2017; pii: S1053-0770(17)30408-1.
38. Watanabe K, Hagiya K, Inomata S, Miyabe M, Tanaka M, Mizutani T. Bilateral vocal cord paralysis in a patient with chronic renal failure associated with Alport syndrome. *J Anesth.* 2010; 24: 472-5.
39. Dimarakis I, Protopapas AD. Vocal cord palsy as a complication of adult cardiac surgery: surgical correlations and analysis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2004; 26: 773-5.
40. Hanazaki M, Takata K, Goto K, Katayama H, Yokoyama M, Morita K, et al. Anesthetic management of a patient with Alport-leiomyomatosis syndrome. *J Anesth.* 2009; 23: 453-5.
41. KDOQI. KDOQI Clinical Practice Guideline and Clinical Practice Recommendations for anemia in chronic kidney disease: 2007 update of hemoglobin target. *Am J Kidney Dis* 2007; 50: 471-530.
42. Jalal DI, Chonchol M, Targher G. Disorders of hemostasis associated with chronic kidney disease. *Semin Thromb Hemost* 2010; 36: 34-40.
43. Lee HK, Kim YJ, Jeong JU, Park JS, Chi HS, Kim SB. Desmopressin improves platelet dysfunction measured by in vitro closure time in uremic patients. *Nephron Clin Pract* 2010; 114: 248-52.
44. American Society of Anesthesiologists Task Force on Perioperative Blood Management. Practice guidelines for perioperative blood management: an updated report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Perioperative Blood Management\*. *Anesthesiology* 2015; 122: 241-75.
45. Lindsay RM, Friesen M, Aronstam A, Andrus F, Clark WF, Linton AL. Improvement of platelet function by increased frequency of hemodialysis. *Clin Nephrol* 1978; 10: 67-70.
46. Dhir S, Fuller J. Case report: pregnancy in hemodialysis-dependent end-stage renal disease: anesthetic considerations. *Can J Anaesth* 2007; 54:556-60.
47. Chinnappa V, Ankichetty S, Angle P, Halpern SH. Chronic kidney disease in pregnancy. *Int J Obstet Anesth.* 2013; 22: 223-30.

---

**Ultima data di modifica: Luglio 2018**

---

*Queste raccomandazioni sono state create da:*

### **Autori**

#### **Luca Brazzi**

Dept. of Surgical Sciences - University of Turin, Italy  
Dept. of Anaesthesia, Intensive Care and Emergency - 'Città della Salute e della Scienza' Hospital, Turin, Italy  
luca.brazzi@unito.it

#### **Gabriele Sales**

Dept. of Anaesthesia, Intensive Care and Emergency - 'Città della Salute e della Scienza' Hospital, Turin, Italy  
gabriele.sales86@gmail.com

#### **Giorgia Montrucchio**

Dept. of Anaesthesia, Intensive Care and Emergency - 'Città della Salute e della Scienza' Hospital, Turin, Italy  
g.montrucchio@gmail.com

#### **Andrea Costamagna**

Dept. of Anaesthesia, Intensive Care and Emergency - 'Città della Salute e della Scienza' Hospital, Turin, Italy  
andrea.costamagna@hotmail.it

### **Peer Revision 1**

**Consolación Rosado Rubio**, PhD MD, Service of Nephrology of the Ávila Hospital SACYL  
Ávila, Spain  
crosadorubio@hotmail.com

### **Peer Revision 2**

**Dra. Elena Domínguez-Garrido**, Unidad Diagnóstico Molecular, Fundación Rioja, Logroño,  
La Rioja, Spain  
edominguez@riojasalud.es

---