

## Doporučení pro vedení anestezie u Klippel-Trénaunayova syndromu

**Název nemoci:** Klippel-Trénaunay syndrom

**ICD 10:** Q87.2

**Synonyma:** Angioosteohypertrofie, naevus vasculosus osteohypertrophicus, kapilární žilní lymfatická malformace (CLVM)

**Souhrn o nemoci:** Klippel-Trénaunayův syndrom je vzácná kongenitální malformace s incidencí 1 na 27 500 živě narozených dětí, která je charakterizována triádou žilních malformací nebo žilních varixů, kožních kapilárních malformací a hypertrofií kostí nebo měkkých tkání na postižených končetinách. Plíce, trup, gastrointestinální trakt, nervosvalové struktury a močový měchýř mohou být také postiženy přítomností cévních malformací.

---

Medicína se stále vyvíjí



Možná nové znalosti

Každý pacient je jedinečný

Možná špatná diagnóza

---



Více informací o nemoci, referenčním centru a organizační informace naleznete na webu Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

---

## Typické výkony

---

Ortopedické operace korigující rozdíly mezi končetinami, zmenšovácí operace a amputace; skleroterapie a laserová terapie pro vaskulární malformace, vaskulární chirurgie, jako je chirurgické stripování a endoskopická ligace perforujících žil a chirurgická resekce střeva v případě gastrointestinálního krvácení.

---

## Typ anestezie

---

Celková anestezie je bezpečnější. Centrální neuroaxiální blokády jsou rizikové kvůli hemangiomům a spinálním arteriovenózním malformacím v okolí páteřních struktur, tendenci ke koagulačním poruchám a venózní dilataci, které mohou způsobit epidurální hematom.

---

## Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

---

Předoperační kardiologické vyšetření musí být zajištěno, protože mnoho pacientů má žilní tromboflebitidu (50%) a plicní trombembolii (22%), které mohou vést k plicní hypertenzi a pravostrannému srdečnímu selhání. Arteriovenózní malformace mohou způsobit městnavé srdeční selhání s vysokým srdečním výdejem. Předoperačně musí být zvážena profylaxe hluboké žilní trombózy. Je-li plánována neuroaxiální blokáda, je povinností předoperační CT/MRI k vyloučení vaskulárních malformací v CNS a ujištění se o absenci kožních lézí překrývajících místo vpichu. Předoperační koagulační profil musí být součástí předoperační přípravy, stejně jako připravení dostatečného počtu erytrocytových koncentrátů pro případ krvácení.

V některých případech lze předoperační embolizaci provést za účelem snížení intraoperačního krvácení. To vyžaduje úzkou spolupráci s intervenčními radiology.

---

## Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

---

Obtížná intubace musí být předpokládána, protože pacienti mohou mít obličejové anomálie, angiomy horních cest dýchacích a hypertrofii měkkých tkání v dýchacích cestách.

---

## Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

---

Potenciální masivní intraoperační krvácení musí být zvažováno. U tohoto syndromu se v malformaci může vytvořit lokální intravaskulární koagulace a následně se vytvoří deplece koagulačních faktorů distálně od malformace. Je to často asociováno s diseminovanou intravaskulární koagulací a syndromem Kasabach-Meritt (konzumpční koagulopatie a trombocytopenie). Anesteziolog proto musí zajistit dostatečný žilní vstup (ačkoli postižení končetiny může limitovat periferní žilní vstup), rezervovat dostatek krve a krevních derivátů a zajistit příslušný peroperační monitoring.

---

### **Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace**

---

Profylaxe hluboké žilní trombózy musí být zvážena, protože mnoho pacientů má žilní tromboflebitidu (50%) a plicní tromboembolii (22%).

---

### **Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta**

---

Nejsou hlášena.

---

### **Interakce chronické medikace a anesteziologických agens**

---

Není hlášena.

---

### **Anesteziologický postup**

---

Obvykle je používána celková anestezie. Je-li plánována neuroaxiální blokáda, je povinností předoperační CT/MRI k vyloučení vaskulárních malformací v CNS a vyšetření zad k vyloučení kožních lézí v místě plánované aplikace. Je-li plánováno měření centrálního žilního tlaku, může ultrazvuk napomoci nalézt cévní malformace jugulárních/subklaviálních žil.

Kanylaci v. femoralis je lépe se vyhnout z pohledu možného vzniku tromboflebitidy končetiny s žilní anomálií. Možná přítomnost mozkových hemangiomů vytváří riziko peroperační intrakraniální hemoragie. Proto musí být přijata opatření k minimalizaci nárůstu krevního tlaku, zejména během intubace, extubace a v době chirurgického řezu.

---

### **Zvláštní či doplňující monitorace**

---

Pokud je předpokládána masivní krevní ztráta s následnou oběhovou nestabilitou, je vhodné mít zajištěn invazivní monitoring s měřením intraarteriálního krevního tlaku a centrálního žilního tlaku. Je důležité, aby pacient v průběhu operace zůstal normotenzní. Fluktuace krevního tlaku může vést k hypertenznímu stavu, který může potenciálně vést k ruptuře mnohočetných intrakraniálních a periferních arteriovenózních shuntů, aneurysmat a kapilárních malformací. Mohou se vyskytnout i další komplikace ze zvýšeného krevního tlaku jako jsou krvácení z cévních malformací a fistulí.

Udržování normotenzního stavu je důležité, pokud je pacient v průběhu operace v pronační poloze. Pronační poloha je spojena s predikovatelnými změnami v kardiopulmonální fyziologii. V pronační poloze zvýšený tlak na břicho komprimuje dolní dutou žílu a femorální žíly, čímž odklání krev z distálních částí těla do perivertebrálních žilních plexů.

Klíčovou částí anesteziologického plánu je příprava na neočekávané cévní komplikace jako jsou hypertenzní a hypotenzní stavy. Infúze s nitroprusidem, dopaminem a fenylefrinem by měly být připraveny před výkonem.

Navíc je důležité mít na mysli, že excesivní žilní pulzace mohou vést k neadekvátně nízké hodnotě pulzní oxymetrie, je-li sonda umístěna na postižené končetině.

---

### **Možné komplikace**

---

Masivní krevní transfúze může být nezbytná. Hemodynamická nestabilita se může objevit i u malých výkonů z důvodu peroperační krevní ztráty pro přítomnost mnohočetných varikozit a žilních malformací. Trombembolické komplikace jsou obvyklé.

---

### **Pooperační péče**

---

Úroveň potřebné monitorace je u každého případu individuální, v závislosti na prováděném výkonu, předoperačním stavu a peroperačních komplikacích.

---

### **Akutní komplikace spojené s nemocí a její vliv na průběh a zotavení z anestezie**

---

*Způsobené onemocněním poskytující pomůcku k rozlišení mezi nežádoucími účinky anestezie a manifestací onemocnění, např.:*

Nejsou hlášeny.

---

### **Ambulantní anestezie**

---

Není hlášena.

---

### **Porodnická anestezie**

---

Trombembolické, kardiovaskulární a hemoragické komplikace se objevují v průběhu těhotenství, proto musí multidisciplinární tým zahrnující porodníky, anesteziology, radiology, kardiology, hematology a pediatry individualizovat každý případ a rozhodnout o postupu. Profylaktická antikoagulace je v poporodním období doporučena.

**Reference:**

1. Kumar S, Taneja B, Saxena KN, Kaira N. Anaesthetic management of a neonate with Kasabach-Merritt syndrome. *Indian J Anaesth* 2013;57:292-4
2. Guber Wilcox JK, Gardner DL, Joste NE, Clericuzio CL, Zlotoff B. Limb hyperplasia: case report of an unusual variant of Klippel Trenaunay syndrome. *Cutis* 2009;83:255-6
3. Pereda Marin RM, Garcia Collada JC, Garrote Martinez AI, Miralles Serrano EM, Morales Aguilar JL. Anesthetic management of Klippel-Trenaunay syndrome and attendant gastrointestinal hemorrhage. A case report. *Minerva Anesthesiol* 2007;73:187-90 4.
4. David W Barbara, Jack L Wilson. Anesthesia for Surgery related to Klippel-Trenaunay syndrome: A review of 136 anesthetics. *Anesth Analg* 2011 Jul;113(1):98-102 5.
5. Aronoff DM, Roshon M. Severe hemorrhage complicating the Klippel-Trenaunay Weber syndrome. *South Med J*.1998; 91:1073-107
6. Ernesto Gonzalez-Mesa, Marta Blasco, Jos e Anderica, Jose Herrera. Klippel Trenaunay syndrome complicating pregnancy. *BMJ Case Reports* 2012; doi:10.1136 bcr -2012-006534
7. Sharma et al. Klippel-Trénaunay syndrome – A Very Rare and Interesting Syndrome. *Clinical Medicine Insights: Circulatory, Respiratory and Pulmonary Medicine* 2015;9 1-4 10.4137/CCRPM.S21645.

---

**Datum poslední úpravy: březen 2017** (přeloženo srpen 2020)

---

*Toto doporučení bylo připraveno:*

**Autoři**

Smitha Elizabeth George, Department of Anaesthesia and Critical Care, Ananthapuri Hospital and Research Institute, Trivandrum, Kerala, India

[Smitha.lizgeorge@gmail.com](mailto:Smitha.lizgeorge@gmail.com)

**Prohlášení:** Autoři **nemají** žádný finanční ani jiný konkurenční zájem na zveřejnění. Příprava tohoto doporučení nebyla honorována.

*Toto doporučení bylo recenzováno:*

**Recenzenti**

**Peer recenzent 1**

Michael G. Lee, Consultant Physician and Gastroenterologist, Department of Medicine University of the West Indies, Kingston, Jamaica

[michael.lee@uwimona.edu.jm](mailto:michael.lee@uwimona.edu.jm)

**Peer recenzent 2**

Suad Hannawi, Associate Professor, Internal Medicine and Rheumatology, Al Baraha Hospital, Dubai, United Arab Emirates

[suad1@ausdoctors.net](mailto:suad1@ausdoctors.net)

**Prohlášení:** Recenzenti neměli žádný finanční ani jiný prospěch z provedení recenze.

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

---

**Překladatel: Petr Štourač**, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika, E-mail: [stourac.petr@fnbrno.cz](mailto:stourac.petr@fnbrno.cz)

**Editoři českého překladu**

**Martina Kosinová, Martin Vavřina, Martina Klincová, Petr Štourač**, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika, **Olga Smékalová**, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Plzeň a Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Plzni, Plzeň, Česká republika

**Záštita překladu do českého jazyka:**

<https://www.csarim.cz/>

<https://www.akutne.cz/>