

## Doporučení pro vedení anestezie u Scimitar syndromu

**Název nemoci:** Scimitar syndrom

**ICD 10:** Q26.8

**Synonyma:** Kongenitální plicní venolobární syndrom, anomální návrat plicních žil, parciální/totální anomální návrat plicních žil (P/TAPVR)

**Souhrn o nemoci:** Scimitar syndrom (SS) je vzácná vrozená srdeční vada (VSV) s četností 1-3 případy na 100 000 živě narozených dětí s podezřením na autozomální dědičnost. Syndrom má za následek parciální až totální anomální žilní drenáž pravé plíce do dolní duté žíly (VCI). SS může souviset s defekty septa síní, aberantním systémovým arteriálním zásobením (SAS) do pravé plíce přes aorto-pulmonální kolaterály a s dalšími srdečními vadami. Anatomické následky syndromu zahrnují hypoplazii pravé plíce a levo-pravý zkrat. To může vést k recidivujícím infekcím dolních cest dýchacích (LRTI) a k objemovému přetížení pravé komory s následnou plicní hypertenzí a selháním pravé komory. Klinický obraz může být výrazně proměnlivý. U těžkých forem se objevuje cyanóza a akutní srdeční selhání u novorozence nebo kojence. Dušnost při zátěži bývá běžným příznakem. Mírné formy mohou být diagnostikovány jako náhodný nález u asymptomatických dospělých. Diagnózu lze potvrdit pomocí echokardiograficky nebo pomocí výpočetní tomografie s průkazem anomálního žilního návratu. Léčba se odvíjí od závažnosti příznaků a může zahrnovat korekci žilního návratu v případech s těžkým srdečním selháním. Pacienti s mírnými příznaky jsou obvykle léčeni konzervativně pomocí diuretik a standardní medikamentózní léčby chronického srdečního selhání.

---

Medicína se stále vyvíjí



Možná nové znalosti

Každý pacient je jedinečný

Možná špatná diagnóza

---



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

---

### Typické výkony

---

Chirurgická korekce anomálního žilního návratu. Ligace aorto-pulmonálních kolaterál u systémového arteriálního zásobení (SAS). Uzávěr defektu síňového septa (ASD). Může být nutná chirurgická revize scimitarových žilních kanálů. Lobektomie/pneumonektomie při plicní hypoplazii a recidivujících infekcích dolních dýchacích cest (LRTI).

Chirurgické zákroky bez souvislosti s SS.

---

### Typ anestezie

---

Neexistuje žádné konečné doporučení pro nebo proti celkové nebo regionální anestezii. Existují zprávy o podání spinální, epidurální a kaudální anestezie bez jakýchkoli komplikací. Je nutné očekávat a korigovat oběhové účinky každé z těchto technik.

Je nutné se vyhnout všem peroperačním a perioperačním faktorům, které zvyšují plicní vaskulární rezistenci, jako je např. hypoxie, hyperkapnie, hypotermie, acidóza, vznik atelektáz, vysoké tlaky v dýchacích cestách.

---

### Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

---

Vliv na oběhový a respirační systém je vysoce variabilní a je nutné jej elektivně vyšetřit.

Kardiologické vyšetření musí zahrnovat elektrokardiografii a echokardiografii ke zhodnocení funkce pravé (a levé) komory, zkratové frakce a tlaků v plicnici.

Ke zhodnocení plicního postižení je užitečné provedení spirometrie a analýzy krevních plynů. Rentgenový snímek hrudníku může odhalit patognomické zastínění způsobené scimitarovou žilou.

Doporučuje se provedení standardních laboratorních vyšetření, včetně testů jaterních funkcí.

Dále je užitečné konzultovat kardiologa se zkušenostmi s vrozenými srdečními vadami.

---

### Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

---

Nejsou žádné důkazy o souvislosti SS s obtížným zajištěním dýchacích cest.

---

### Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

---

Nároky na podání krevních derivátů vycházejí z povahy chirurgického zákroku. SS nemá přímou souvislost s krvácivými poruchami, ale pacienti s tímto syndromem mohou dostávat antikoagulanca pro související srdeční vady.

---

### Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

---

V literatuře obecně nejsou dostatečné důkazy pro vedení antikoagulace u SS. Snížená mobilita u těžce postižených pacientů může představovat zvýšené riziko perioperační trombózy.

---

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

---

Nejsou uváděny.

---

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

---

Těžká hypotenze při současném použití oxidu dusného s dlouhodobými inhibitory PDE, jako je např. sildenafil apod.

---

## **Anesteziologický postup**

---

Úvod a vedení celkové anestezie lze provést inhalačně a/nebo intravenózně. Byly publikovány údaje o úspěšném použití technik regionální a neuroaxiální anestezie.

Předpokladem je dostatečný preload pravé komory. Je nutné se vyhnout faktorům, které zvyšují plicní vaskulární rezistenci, jako je hypoxie, hyperkapnie, hypotermie, acidóza, vznik atelektáz a vysoké tlaky v dýchacích cestách. Vysoké koncentrace volatilních anestetik mohou narušovat hypoxickou plicní vazokonstrikci. Vysokoprůtokový levo-pravý zkrat může zvyšovat hysterezu (tj. časový interval mezi podáním a účinkem léčiva). Je třeba se zcela vyhnout přítomnosti vzduchu v intravenózních linkách a portech, zvláště pak u pacientů s ASD. Doporučuje se použití filtrů pro vychytávání vzduchových bublin. Zvažte profylaktické podání antibiotik pro prevenci infekční endokarditidy.

Dostatečná analgezie zabrání sympatoadrenergním reakcím a snižuje zátěž pravé komory.

---

## **Zvláštní či doplňující monitorace**

---

U velkých chirurgických zákroků nebo u pokročilého onemocnění doporučujeme provést arteriální kanylaci pro invazivní měření arteriálního tlaku a zavedení centrálního žilního katétru. U vysoce rizikových případů je vhodné zvážit provedení transezofageální echokardiografie a/nebo zavedení plicnicového katétru. Pro podporu provedení těchto invazivních zákroků však není dostatek vědeckých důkazů.

U novorozenců se doporučuje provádět souběžné preduktální a postduktální měření saturace krve kyslíkem.

---

## **Možné komplikace**

---

Zvýšení plicní vaskulární rezistence vedoucí k akutnímu selhání pravé komory. Srdeční arytmie. Infekce dolních dýchacích cest. Respirační selhání.

---

## **Pooperační péče**

---

U všech velkých chirurgických zákroků a u pokročilých stádií onemocnění doporučujeme zajištění pooperační péče na JIP. U všech ostatních případů doporučujeme zvýšenou opatrnost.

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

---

-

### **Ambulantní anestezie**

---

Ambulantní anestezii lze zvažovat pouze v individuálních případech při mírném průběhu onemocnění a pro drobné chirurgické zákroky.

### **Porodnická anestezie**

---

Dodatečná oběhová zátěž v pokročilém stádiu těhotenství může mít za následek objemové přetížení a selhání pravé komory i u dříve asymptomatických pacientek. Potraty, předčasné narození a růstová retardace plodu jsou běžné a může být nutný předčasný porod.

V literatuře se dle názorů odborníků doporučuje vaginální vedení porodu se souběžným časným a postupným podáváním epidurální analgezie.

## Reference:

1. Bo I et al. Variants of the scimitar syndrome. *Cardiol Young* 2015 Sep 16:1-7
2. Çiçek S et al. Scimitar syndrome: the curved Turkish sabre. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2014;17:56-61
3. Elsallabi O et al. Scimitar Syndrome. *J Gen Intern Med* 2015 May 5. DOI: 10.1007/s11606-015-3358-7
4. Hasan M et al. A case of scimitar syndrome: anesthetic considerations regarding non cardiac surgery. *Pediatric Anesthesia and Critical Care Journal* 2016; 4(2):89-90
5. Heinke T et al. Partial anomalous pulmonary venous return: Scimitar vein. *Ann Card Anaesth* 2017;20:259-261
6. Luna AM et al., Scimitar syndrome and anesthetic implications. *Rev Col Anest* 2015;43(3):245-249
7. Vida V et al. The natural history and surgical outcome of patients with scimitar syndrome: a multicentre European study, *European Heart Journal* (2018) 39, 1002–1011.

---

**Datum poslední úpravy: prosinec 2018** (přeloženo duben 2020)

---

*Toto doporučení bylo připraveno:*

**Autoři**

**Dr. Ankur Varshney**, Department Of Anaesthesiology and Critical Care, Jawaharlal Nehru Medical College, Aligarh Muslim University, Aligarh, Uttar Pradesh, India  
[ankur2k5@gmail.com](mailto:ankur2k5@gmail.com)

**Dr. Muazzam Hasan**, Department of Anaesthesiology and Critical Care, Jawaharlal Nehru Medical College, Aligarh Muslim University, Aligarh, Uttar Pradesh, India

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

*Toto doporučení bylo recenzováno:*

**Reviewer 1**

**Piedad Echeverry**, Pediatric anesthesiologist, Colombian Society of Anesthesia Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt, Bogota, Colombia

**Reviewer 2**

**Edmar Atik**, Clínica privada, São Paulo, Brazil

**Editorial Revision:**

**PD Dr. Johannes Prottengeier**, anaesthesiologist, University-Clinic Erlangen, Germany

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

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

**Překladatel:**

**Martin Vavřina**, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika  
[vavrina.martin@fnbrno.cz](mailto:vavrina.martin@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/>

