

Doporučení pro vedení anestezie u **Situs inversus totalis**

Název nemoci: Situs inversus totalis

ICD 10: Q89.3

Synonyma: Situs inversus, Situs inversus viscerum, Kompletní situs inversus, Kompletní situs inversus viscerum

Souhrn o nemoci: Situs inversus je vrozená abnormalita, při které jsou orgány v dutině hrudní a břišní umístěny na opačné straně, než je obvyklé. Normální uspořádání orgánů je známé jako Situs solitus. Situs inversus je zrcadlové uspořádání orgánů (Anatomicky levá plíce je umístěna v pravém hemithoraxu a anatomicky pravá plíce je umístěna v levém hemithoraxu. Žaludek a slezina jsou vpravo, játra vlevo. Srdce je umístěno vpravo.) Situs inversus je kategorizován pod takzvané syndromy heterotaxie, které jsou důsledkem toho, že při embryonálním vývoji nedojde ke správnému uspořádání pravo-levé asymetrie, a které jsou spojeny se širokým spektrem srdečních i extrakardiálních vrozených vad. Při embryonálním vývoji dochází k rotaci vyvíjejících se orgánů dutiny hrudní a břišní o 270° ve směru hodinových ručiček místo normální rotace o 270° proti směru hodinových ručiček, což má za následek zrcadlové uspořádání hrudních a břišních orgánů.

Situs viscerus je dědičný syndrom s odhadovaným výskytem přibližně 1 z 8 000 až 25 000 osob. Uvádí se výskyt u jednoho z 5000-20 000 porodů. Situs inversus totalis je obvykle dědičný autozomálně recesivně, někdy může být dědičnost X-vázaná. Neexistují zprávy o tom, že by se výskyt syndromu lišil v závislosti na pohlaví či etniku, ale genetická predispozice a rodinný výskyt nasvědčují tomu, že dědičnost může mít různé podoby. Většina případů je způsobena abnormalitami řasinek (onemocnění typu primární ciliární dyskineze). Řasinky jsou totiž zodpovědné za ustanovení správné orgánové laterality in utero.

Během embryogeneze je proto laterální orgánů u pacientů s primární ciliární dyskinezi určena náhodně a polovina pacientů s primární ciliární dyskinezi bude mít situs inversus totalis. Situs inversus totalis je spojen s umístěním srdce na pravé straně (dextrokardie). Situs inversus může být omezen na dutinu břišní, hrudní, nebo postihovat orgány obou částí. Většina pacientů je asymptomatických a vedou normální život.

Pro anesteziologa může být klinická péče o pacienty se situs inversus totalis obtížná vzhledem k asociaci situs inversus totalis se syndromy jako je Kartagenerův syndrom (tj. situs inversus, primární dysfunkce řasinek (PCD), chronická sinusitida a bronchiektázie), srdečními anomáliemi, malformacemi sleziny, mukociliární dysfunkcí a anomáliemi dýchacích cest.

Ve srovnání s normálními srdci je v této skupině pacientů signifikantně vyšší incidence srdečních vad. Situs inversus totalis je spojen s mnoha srdečními anomáliemi jako je defekt septa síní, defekt septa komor, transpozice velkých cév, chlopenní vady, chybění koronárního sinu, převodní anomálie, dvojitá pravá komora, anomální návrat plicních žil a stenóza plicnice. Dextrokardie se situs inversus totalis se vyskytuje přibližně u 2 z 10 000 novorozenců.

Nejčastější srdeční vady spojené s inverzním orgánovým sitem jsou defekty komorového septa a transpozice velkých cév. Objevují se i kazuistiky uvádějící u pacientů s dextrokardií diagnózu chorého sinu (sick sinus syndrome). Obecně ale nejsou poruchy srdečního rytmu u pacientů se situs inversus totalis signifikantně častější než u osob se situs solitus.

Nejčastější extrakardiální anomálie, které představují nejčastěji výzvu pro anesteziologa, jsou gastrointestinální anomálie, jaterní dysfunkce, dysfunkce sleziny, respirační abnormality a asociované poruchy středočárových struktur.

Situs inversus je asociován s primární ciliární dyskinezí (Kartagenerův syndrom) ve 20-25 % případů. Kartagenerův syndrom se vyznačuje triádou příznaků bronchiektázie, chronická sinusitida (příznaky onemocnění PCD) a situs inversus a měl by být vyloučen podrobnou anamnézou. Situs inversus totalis se vyskytuje přibližně u 50 % pacientů s Kartagenerovým syndromem. U těchto pacientů je vysoká pravděpodobnost rozvoje respiračních komplikací. Předoperačně je nezbytná agresivní optimalizace péče a léčba všech infekcí. Je třeba se soustředit na anamnézu opakovaných infekcí dýchacích cest, zejména v zimních obdobích.

Extrémně vzácně se vyskytují současně situs inversus a vrozená duodenální obstrukce. Byla publikována také možná souvislost mezi situs inversus totalis a ektopickou štítnou žlázou. Většina pacientů s ektopickou štítnicí je klinicky euthyroidních, ale u menšiny pacientů se mohou objevovat klinické známky hyperthyroidismu. Pro předoperační diagnostiky je užitečné provést laboratorní testy funkce štítné žlázy.

Spinální dysrafie, která zahrnuje všechny formy defektů neurální trubice od ztlustění filum terminalis až po meningomyelokélu, je důležitá anomálie z hlediska provedení neuraxiálních blokad u pacientů se situs inversus totalis.

Existuje také určitá asociace mezi situs inversus totalis a abnormalitami ledvin. Funkce ledvin by měla být předoperačně vyšetřena, je-li podezření na spojení situs inversus totalis s Kartagenerovým syndromem. Biliární atrézie se může vyskytovat až u 28 % kojenců se situs inversus totalis, ve srovnání s výskytem 0,01 % v obecné populaci. Anesteziologa bude zajímat především zvládnutí související jaterní patologie (možný metabolický rozvrat vnitřního prostředí, koagulační problémy). Situs inversus je také vzácným příznakem syndromu Bardet-Biedl.

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

Typické výkony

Hrudní chirurgické výkony; kardiovaskulární chirurgické výkony; výkony na gastrointestinálním traktu; chirurgie jater a sleziny; otorinolaryngologické výkony (uši, dutiny).

Typ anestezie

Nelze dát definitivní doporučení pro preferenci celkové nebo regionální anestézie.

Existují kazuistiky dokládající provedení spinální, epidurální, kombinované spinální-epidurální i kaudální anestézie, stejně jako nervových blokad bez jakýchkoliv komplikací. V literatuře byly popsány případy deformit páteřního kanálu jako je rozštěp míchy, spina bifida, meningomyelokéla či skolióza. Každý pacient by proto měl být pečlivě vyšetřen, plánuje-li se jakýkoliv chirurgický výkon s využitím neuraxiální anestezie.

Regionální blokáda může být metodou volby, kdykoliv je proveditelná. Je třeba zajistit, aby se motorická blokáda nešířila na hrudníku vysoko a byl zachován tonus dýchacích svalů. Literatura uvádí úspěšné provedení axilárního bloku za současné sedace midazolamem. Zásadní výhoda regionální techniky je nulová interference s funkcí dýchacích svalů, zejména u pacientů s Kartagenerovým syndromem. Umožňuje také lepší clearance sekretů dýchacích cest a časnou pooperační mobilizaci. Důležité je dobře zvážit možnost asociace situs inversus se spinálním dysrafismem a dalšími páteřními malformacemi. Pokud byla možnost páteřní anomálie či dysrafismu vyloučena, považuje se regionální anestezie ve srovnání s celkovou anestezí za metodu bezpečnou pro všechny infra-umbilikální chirurgické výkony.

Existují kazuistiky hrudní segmentální epidurální anestezie u pacientů se situs inversus asociovaným s Kartagenerovým syndromem pro laparoskopickou cholecystektomii. Toto řešení lze zvážit vzhledem k chronickému onemocnění dýchacích cest a z důvodu prevence prodloužené mechanické ventilace. O tom, že by byl tento přístup jednoznačně nejvýhodnější, je však třeba diskutovat a zejména u pacientů se vzácnými onemocněními preferovat v daném nemocničním zařízení spíše anesteziologické techniky, které jsou zde dobře zavedené, nad technikami, které jsou používány jen velmi vzácně.

Celková anestezie může být vedena jako totální intravenózní anestezie nebo s využitím volatilních anestetik. Lze použít také oxid dusný, kterému je ovšem třeba se vyhnout v případě známého srdečního postižení, jako například defekt septa síní nebo komor.

Pro premedikaci, jako je sedace nebo analgezie, neexistují u bezpříznakových pacientů žádné kontraindikace. U pacientů s příznaky onemocnění, mají být sedativa a analgetika použita až po pečlivém zvážení individuálních rizik u daného pacienta.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Přesná diagnostika situs inversus a důkladné předoperační vyšetření mohou minimalizovat výskyt obtíží a nejrůznějších potenciálních nebezpečí. Nejčastěji preferovaná diagnostická modalita zahrnuje rentgenové snímky hrudníku a břicha. Rentgen hrudníku pomůže zhodnotit polohu a velikost srdečního stínu, průtok krve plicemi, anatomii bronchů, symetrii jater a žaludku. U pacientů se na snímku hrudníku zobrazí dextrokardie a žaludeční bublina na pravé straně.

Ultrazvuk může pomoci určit situs břišních orgánů, zejména abnormální symetrii jater a přítomnost sleziny a žlučníku. Zobrazení pomocí magnetické rezonance je užitečné pro posouzení extra-kardiálních a srdečních anomálií. Snímky trávicího traktu s využitím kontrastu mohou odhalit abnormality střevní a další onemocnění trávicího traktu.

Zobrazení pomocí výpočetní tomografie (CT) prokazuje anomálie pankreatu a dýchacích cest a morfologii pravé síně. CT může prokázat hyperinflaci plic, ztlustění stěny bronchů a malformace vedlejších dutin u pacientů s primární ciliární dyskinezi. K analýze vzorků sliznice dýchacích cest lze použít elektronovou mikroskopii.

Echokardiografické hodnocení kardiovaskulární anatomie vyžaduje pečlivé zhodnocení všech kardiovaskulárních segmentů. Elektrokardiogram může pomoci při hodnocení funkce atriálního situ a převodních poruch. U některých pacientů může být potřeba pro kompletní zobrazení srdeční anatomie nezbytné provést srdeční katetrizaci a zobrazení magnetickou rezonancí. Pro diagnostiku dextrokardie byla jako užitečná zobrazovací modalita popsána také transezofageální echokardiografie (TEE). Vyšetření TEE může být u situs inversus obtížné a vyžaduje zvýšenou pozornost při odlišování morfologických a anatomických pravo-levých struktur.

Pro zhodnocení stupně plicního postižení je možné provést vyšetření plicních funkcí včetně stanovení plicních objemů a analýzy krevních plynů. Tyto testy obvykle odhalí mírné odchylky od normálních parametrů.

Před anestezií se doporučuje kardiologické konzilium. Důležité je provádět fyzikální vyšetření srdce, jako je poslech, poklep a palpace, v průběhu rutinních vyšetření.

Flexibilní bronchoskopie může být nezbytná pro zhodnocení bronchiálního větvení pro ventilaci jedné plíce. Zrcadlové uspořádání anatomie dýchacích cest znamená pečlivě naplánovat umístění pomůcek pro separaci plic.

Výše zmíněné diagnostické možnosti by měly být provedeny u pacientů s podezřením na situs inversus totalis nebo Kartagenerův syndrom. U pacientů, kde již byla diagnóza stanovena, by měl mít anesteziolog přístup alespoň k výsledkům vyšetření CT s kontrastem a echokardiografie, včetně tlakových gradientů. Předoperační ultrazvukové vyšetření srdce a plic by mělo být součástí všech elektivních výkonů u pacientů se situs inversus.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

Asociace situs inversus s dalšími syndromy a onemocněními, jako je Kartagenerův syndrom, mukociliární dysfunkce, anomálie dýchacích cest (zúžení trachey) mohou znamenat, že pacienti budou náchylní k mnoha různým obtížím při zajišťování dýchacích cest.

Anomálie dýchacích cest se vyskytují jen vzácně. Anomálie, které mohou mít význam, zahrnují atrézii choan, mikrognácií, rozštěp rtu a patra, tracheo-ezofageální píštěl, tracheální bronchus a aglosii/hypoglosii. Při provádění intubace nosem je třeba se připravit na komplikované zajišťování dýchacích cest z důvodu zúžení nosní dutiny při chronické sinusitidě, je-li přítomna. V takovém případě je lepší se intubaci nosem vyhnout. Vdechované plyny musí být zvlhčené, aby se zabránilo vzniku hustého sekretu. Kandidáti pro transplantaci plic mají omezenou plicní rezervu a desaturace se u nich může objevit rychle, takže zajištění dýchacích cest je třeba provést co nejrychleji. Během intubace může dojít k umístění endotracheální rourky do levého bronchu, protože levý bronchus odstupuje z trachey pod menším úhlem.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

U pacientů se situs inversus totalis může být potřeba krevních derivátů vyšší v průběhu vysoce invazivních chirurgických zákroků na srdci a hrudníku.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Pacienti se situs inversus totalis a Kartagenerovým syndromem mohou být náchylní ke vzniku tromboembolie. Snížená pohyblivost může znamenat vyšší riziko vzniku pooperační trombózy.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

S ohledem na polohování pacientů je třeba myslet na pravostranné umístění žaludku.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

V této souvislosti nejsou uváděny žádné zvláštní úvahy.

Anesteziologický postup

Úspěšné zvládnutí postupů vyžaduje osvojit si porozumění speciální anatomii. Zvážit zrcadlové umístění hrudních orgánů je zvláště důležité při zavádění centrálního žilního katétru. Na rozdíl od pacientů se situs solitus je nejvíce přímým přístupem do morfologicky pravé síně levostranná vena jugularis interna. Při zajišťování centrálního žilního katétru a pro katetrizaci plicnice může být proto rozumnější přístup přes levou vena jugularis interna. Přístup by měl být zaváděn pod kontrolou ultrazvukem. U situs inversus byla uváděna spojitost s totálním anomálním návratem plicních žil a pravostrannou vena cava superior. V takovém případě je proto preferovaným přístupem pro zavádění centrálního žilního katétru pravostranná vena jugularis interna.

V případě situs inversus, který je asociován s Kartagenerovým syndromem, je třeba se vyhnout při premedikaci léčivům, která snižují ventilaci nebo ciliární aktivitu. Z důvodu sinusitidy by neměly být u těchto pacientů používány nosní vzduchovody ani intubace nosem.

Pokud má pacient diagnózu Kartagenerova syndromu, je třeba před operačním zákrokem identifikovat či vyřešit určité předoperační plicní problémy. U těchto pacientů existuje predispozice k mnohočetným anomáliím dýchacích cest a jsou též náchylní k infekcím. Před chirurgickým zákrokem může být pro optimalizaci funkce plic výhodné použít postupy dechové rehabilitace a inhalační léčby, bronchodilatancia, posturální drenáž, steroidy a antibiotika.

Indukce pomocí inhalačních anestetik je pomalá v případě přítomné plicní hypertenze, a naopak rychlejší při použití intravenózních látek v případě pravo-levých zkratů.

Z důvodu abnormalit, které souvisí se sníženou pohyblivostí neutrofilů, je třeba v průběhu anestezie postupovat přísně asepticky. To platí například pro zavádění jehly a katétru při epidurální blokadě.

Při potvrzování správného umístění endotracheální rourky (ETR) je nutné prohodit auskultační strany. Je třeba mít na mysli, že v případě příliš hlubokého umístění endotracheální rourky bude ventilovat lépe levá plíce, nikoliv pravá.

Existuje kazuistika pacienta se situs inversus, u kterého došlo po podání sukcinylcholinu k dlouhotrvající paralýze. Tento případ může ukazovat na případ možného propojení mezi situs inversus a atypickou variantou cholinesterázy, ale v tomto případě není rutinní testování na atypickou formu cholinesterázu doporučeno.

Zrcadlová anatomie bronchů činí izolaci plic obtížnou. Před zaváděním biluminální ETR je s výhodou provést bronchoskopickou inspekci bronchiální anatomie přes širokou monoluminální ETR. U pacienta se situs inversus byla uváděna kazuistika dokládající použití pravostranné biluminální ETR pro levou plíci k zachování ventilace apikálního segmentu levé plíce. Lze zvážit i použití bronchiálního blokátoru. Pro jistotu lze umístění ověřit pomocí flexibilní bronchoskopie. U dětí se situs inversus existují i kazuistiky o provedení selektivní intubace jedné plíce pomocí endotracheální rourky s jedním lumen.

U pacientů s Kartagenerovým syndromem je třeba do anesteziologického okruhu přidat zvlhčovač plynů a může být potřeba časté odsávání přes endotracheální rourku.

Při defibrilaci je třeba přitlačné či samolepicí elektrody umístit v obrácené pozici: tj. na hrudníku nahoře vlevo a dole vpravo.

Před každým chirurgickým zákrokem u pacienta s Kartagenerovým syndromem se doporučuje získat informovaný souhlas s eventuální možností provedení mini-tracheostomie.

Zvláštní či doplňující monitorace

Předoperační monitorace bude z důvodu dextrokardie odlišná. Pro každý jednotlivý typ dextrokardie se mohou elektrické potenciály zobrazovat různě v závislosti na stereotypické poloze a druhu situ. Umístění svodů elektrokardiogramu je třeba provést zrcadlově (levostranné končetinové svody a prekordiální svody jsou umístěny vpravo a pravostranné končetinové svody vlevo). Sinusový uzel je v případě situs inversus umístěn vlevo (zrcadlově), takže vlna P je obrácená. To znamená, nejsou-li svody obrány, bude na EKG negativní vlna P ve svodech I a aVL a pozitivní vlna P v aVR. QRS komplex bude negativní ve svodu I a vlna T bude invertovaná. Zrcadlové umístění srdce má za následek pravo-levou depolarizaci septa, takže vlny Q budou přítomné v pravostranných prekordiálních svodech. U pacientů s onemocněním srdce může být užitečné invazivní monitorování.

Možné komplikace

V případě asociace s Kartagenerovým syndromem bude anesteziolog čelit zejména možným respiračním komplikacím. Je-li plánována celková anestézie, je třeba před daným chirurgickým výkonem optimalizovat stav plic. Může být potřeba použít antibiotickou profylaxi, bronchodilataci, dechovou fyzioterapii, steroidy, posturální drenáž a inhalační techniky. Aby se co nejvíce zabránilo traumatizaci sliznice, doporučuje se použití jednorázových pomůcek pro zajišťování dýchacích cest a co nejjednodušší manipulace s nimi v průběhu intubace i extubace. Bronchokonstrikci se lze vyhnout použitím volatilních anestetik. Brochospasmu může zabránit i profylaktické použití kortikosteroidů. Vyžaduje se časté odsávání z endotracheální rourky kvůli možnosti jejího ucpání sekrety dýchacích cest. Je třeba pečlivě sledovat compliance plic a vrcholové inspirační tlaky. V literatuře se objevuje případ obturace endotracheální rourky

hlenem, které způsobilo desaturace, a pro kterou bylo potřeba provést výměnu rourky. Je třeba dávat pozor na hlen, který může způsobit obstrukci dýchacích cest.

Pacienti se situs inversus mají také riziko vzniku perioperační kardiální insuficience.

Pooperační péče

U pacientů se situs inversus totalis po kardiochirurgických zákrocích se doporučuje intenzivní péče. Pacienti s vysokým rizikem mají být na jednotce intenzivní péče sledováni pro možný výskyt arytmií a ischemie myokardu. U pacientů se situs inversus totalis a Kartagenerovým syndromem může být zapotřebí prodloužená umělá plicní ventilace.

Pacientům by měla být poskytnuta adekvátní analgezie. V případě nedostatečné analgezie může u pacientů s Kartagenerovým syndromem vzniknout respirační insuficience. Až u 21 % pacientů s Kartagenerovým syndromem se může objevit pleurální typ bolesti na hrudi. Tento druh bolesti se obvykle vyskytuje u pacientů s bronchiektáziemi. V případě nezvladatelné pleurální bolesti hrudníku byl úspěšně použit hrudní paravertebrální blok a elektrická nervová stimulace. Při úlevě od bolesti lze očekávat také zlepšení ventilačních funkcí. U pacientů, kde bude prováděna torakotomie, by měla být zvažena epidurální analgezie.

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

Diagnóza je obvykle provedena náhodně, což se může stát i v případě urgentních stavů. Pacienti by měli být před každým chirurgickým zákrokem pečlivě vyšetřeni. To platí zejména pro pediatrické pacienty, u kterých je vyšší pravděpodobnost přítomnosti skrytých anomálií. Kompletní informace ze strany pacienta/rodiče lékaři může činit diagnostiku snadnější. Poté, co se příznaky choroby objeví, je důležité situs inversus totalis u dané osoby dobře zdokumentovat. Nepřítomnost srdečních ozev při auskultaci v oblasti prekordia, zmatek při diagnostice akutní cholecystitidy, akutní apendicitidy a poškození sleziny při klinickém vyšetření by mělo vést k podezření na situs inversus totalis. V tomto případě je pro základní diagnostiku doporučeno provedení rentgenu hrudníku.

Ambulantní anestezie

Ambulantní anestezie (podle současných guidelines) by měla být u pacientů se situs inversus totalis prováděna pouze tehdy, nemají-li žádné kardiopulmonální příznaky a jde o zákrok s nízkým rizikem.

Porodnická anestezie

Prevence aorto-kavální komprese může být problematická. Z důvodu atypického umístění vena cava, je obtížné určit, zda je potřeba dělohu odsunout doprava nebo doleva. Obecně se doporučuje umísťovat dělohu doprava.

U pacientek se situs inversus a Kartagenerovým syndromem, kde je zapotřebí provést císařský řez, lze úspěšně použít spinální anestezii. V takovém případě se doporučuje pečlivě přezkoumat CT zobrazení páteře provedené v průběhu primární diagnostiky.

Reference:

1. E. Katsika, T. Aslanidis, S. Charitidou. Renal transplantation in a patient with Bardet-Biedl syndrome, situs inversus totalis and bifid epiglottis: Anesthetic management. *Hippokratia* 2011;15:376
2. Rapoport Y, Fox CJ, Khade P, Fox ME, Urman RD, Kaye AD. Perioperative implications and management of dextrocardia. *J Anesth* 2015;769–785
3. Bajwa SJ, Kulshrestha A, Kaur J, Gupta S, Singh A, Parmar SS. The challenging aspects and successful anaesthetic management in a case of situs inversus totalis. *Indian J Anaesth* 2012;56:295–297
4. Nayak R, Meck J, Hannallah M. Atypical cholinesterase in a patient with situs inversus totalis. *Anesthesiology* 1995;83:881
5. Teeter EG, Barrick BP, Kumar PA, Haithcock BE, Karenz AR, Martinelli SM. Anesthetic Management of a Patient With Situs Inversus for Bilateral Orthotopic Lung Transplantation. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2016;6:1641–1644
6. Tunç M, Sazak HG, Cengiz Z, et al: Thoracic anesthetic management of a patient with Kartagener's syndrome. *Turk J Anaesth Reanim* 2012;40:290–293
7. Teeter EG, Barrick BP, Kumar PA, Haithcock BE, Karenz AR, Martinelli SM. Anesthetic Management of a Patient With Situs Inversus for Bilateral Orthotopic Lung Transplantation. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2016;30:1641–1644
8. Nayak R, Meck J, Hannallah M. Atypical cholinesterase in a patient with situs inversus totalis. *Anesthesiology* 1995;83:881
9. Winer-Muram HT. Adult presentation of heterotaxic syndrome and related complexes. *J Thorac Imaging* 1995;10:43-57
10. Zariwala MA, Knowles MR, Omran H. Genetic defects in ciliary structure and function. *Annu Rev Physiol* 2007;69:423–450
11. Garg R, Goila A, Sood R, Pawar M, Borthakur B. Perioperative anesthetic management of a patient with biliary atresia, situs inversus totalis, and kartegener syndrome for hepatobiliary surgery. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol* 2011;27:256–258
12. Farmer DG, Shaked A, Olthoff KM, Imagawa DK, Millis JM, Busuttil RW. Evaluation, operative management, and outcome after liver transplantation in children with biliary atresia and situs inversus. *Ann Surg* 1995;222:47–50
13. Nawaz A, Matta H, Hamchou M, Jacobez A, Trad O, Al Salem AH. Situs inversus abdominus in association with congenital duodenal obstruction: a report of two cases and review of the literature. *Pediatr Surg Int* 2005;21:589–592
14. Eapen S, Kar S, Kiran S, et al. Is fiberoptic bronchoscopy a must prior to one lung ventilation in a situs inversus patient? *J Anaesthesiol Clin Pharmacol* 2013;29:404–405
15. Bougaki M, Orii R, Yamada Y. Right bronchial intubation using a left-sided double-lumen tube in a patient with situs inversus. *Masui* 2007;56:1411–1413
16. Dwarakanath S, Suri A, Garg A, Mahapatra AK, Mehta VS. Adult complex spinal dysraphism with situs inversus totalis: a rare association and review. *Spine (Phila Pa 1976)* 2005;30:E225–E228
17. Williams GD, Feng A. Heterotaxy syndrome: implications for anesthesia management. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2010;24:834–844

18. Lee WS, Kim YH, Chee HK, Hwang JJ, Lee SA, Lee JH, et al. A 7.3×5.3×3.5-cm heterotopic thyroid in the posterior mediastinum in a patient with situs inversus totalis. *J Thorac Dis* 2014;6:E39–E42
19. Iwata H, Fukuhara N, Iizuka H, Kanai M, Oshima M. [Anesthetic management of a pneumothorax patient with complete situs inversus]. *Masui* 2014;63:1103–1105
20. Wong WR, Kuo TT, Wang CM, et al. Aplasia cutis congenita of the scalp associated with meningoencephalocele and situs inversus. *Int J Dermat* 1999;38:952–953
21. Piegger J, Gruber H, Fritsch H. Case report: human neonatus with spina bifida, clubfoot, situs inversus totalis and cerebral deformities: sequence or accident? *Ann Anat* 2000;182:577–581
22. Dwarakanath S, Suri A, Garg A, Mahapatra AK, Mehta VS. Adult complex spinal dysraphism with situs inversus totalis: a rare association and review. *Spine (Phila Pa 1976)* 2005;30:E225–E228
23. Telli S, Yavaşca P, Kepekçi AB, Erdoğan E. Laparoscopic Cholecystectomy Under Thoracic Epidural Anaesthesia in Patients with Situs Inversus Totalis. *Haseki Tip Bülteni* 2014;52:53–55
24. Koç A, Sönmez Y, Balaban O. Anaesthetic Management for Appendectomy in a Patient with Situs Inversus Totalis. *Turk J Anaesthesiol Reanim* 2016;44:105–107
25. Tubbs RS, Wellons JC, Oakes WJ. Split cord malformation and situs inversus totalis: case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2004;20:131–134
26. Kapoor R, Dhanoa J, Afzal L, Verghese M, Jacob S. Cholecystectomy under regional anesthesia in a patient with total Kartagener's syndrome. *Indian J Gastroenterol* 1997;16:64–65
27. Andoh T, Momota Y, Murata K, Kotani J. Difficult airway management for general anesthesia in two patients with Kartagener syndrome. *Masui* 2010;59:610–613
28. Errando CL, Sifre C, López-Alarcón D. Epidural anesthesia and analgesia in the perioperative treatment of a patient with Kartagener syndrome. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 1998;45:431–432
29. Eapen S, Kar S, Kiran S, Singh RK. Is fiberoptic bronchoscopy a must prior to one lung ventilation in a situs inversus patient? *J Anaesthesiol Clin Pharmacol* 2013;29:404–405
30. O'Connor TM, Swords R, O'Keefe D, McNicholas WT. Improved ventilatory function associated with relief of chest pain in a patient with Kartagener's syndrome treated by subcutaneous analgesia. *Respir Med* 2004;98:679–681
31. Eapen S, Ahluwalia C, Chopra V, Kiran S. Anaesthetic management for laparoscopic cholecystectomy in patient with situs inversus totalis. *Indian J Anaesth* 2015;59:57–58
32. Anthony MH, Micheal J, Friedland MB, Ho AM. Kartagener's syndrome: anesthetic considerations. *Anesthesiology* 1992;77:386–388
33. Sahajananda H, Sanjay OP, Thomas J, Daniel B. General anaesthesia for lobectomy in an 8-year-old child with Kartagener's syndrome. *Paediatr Anaesth* 2003;13:714–717
34. Gok A, Bayram M, Coskun Y, Ozsarac C. Unusual malformations in occult spinal dysraphism. *Turk J Pediatr* 1995;37:391–397
35. Goyal SL, Lichstein E, Gupta PK, Chadda KD, Lajam F. Sick sinus syndrome requiring permanent pacemaker implantation in a patient with mirror-image dextrocardia. *Chest* 1976;69:558–561
36. Kahali D, Mandal S, Mandal D, Ghose A, Kanjilal S. Symptomatic sick sinus syndrome requiring permanent pacemaker implantation in a patient with mirror image dextrocardia with situs inversus and infertility. *J Indian Med Assoc* 2013;111:54–55

37. Sahajananda H, Sanjay OP, Thomas J, Daniel B. General anaesthesia for lobectomy in an 8-year-old child with Kartagener's syndrome. *Paediatr Anaesth* 2003;13:714–717
38. Reioy J, Sischy S, Barrow V. Anaesthesia for Kartagener's Syndrome. *Br J Anaesth* 2000;85:919–921
39. Channabasappa SM, Mohan HS, Sarma J. A patient with situs inversus totalis presenting for emergency laparoscopic appendectomy: Consideration for safe anesthetic management. *Anesth Essays Res* 2013;7:127–129
40. Ozkalkanli MY, Katircioglu K, Duzenli VE, Unal I, Savaci S. Brachial plexus block for the child with Kartagener's syndrome. *Paediatr Anaesth* 2008;18:677–679
41. Mathew PJ, Sadra GS, Sharafuddin S, Pandit B. Anaesthetic considerations in Kartagener's syndrome -- a case report. *Acta Anaesthesiol Scand* 2004;48:518–520
42. Abraham B, Shivanna S, Tejesh CA. Dextrocardia and ventricular septal defect with situs inversus: Anesthetic implications and management. *Anesth Essays Res* 2012;6:207–209
43. Dylan Bould M, Gothard JW. Sudden hypoxia during anesthesia in a patient with Kartagener's syndrome. *Paediatr Anaesth* 2006;16:977–980
44. Gávai M, Hupuczi P, Berkes E, Beke A, Hruby E, Murber A, et al. Spinal anesthesia for cesarean section in a woman with Kartagener's syndrome and a twin pregnancy. *Int J Obstet Anesth* 2007;16:284–287.

Datum poslední úpravy: únor 2020 (přeloženo červenec 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autor

Alparslan Koç, Anaesthesiologist, Department of Anaesthesiology and Reanimation, Dumlupınar University Evliya Çelebi Training and Research Hospital, Kütahya, Turkey
dralparslankoc@gmail.com

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

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Florian Weis, Anaesthesiologist, Department of anaesthesiology and operating intensive care medicine, Klinik Fürstenfeldbruck, Germany

Carlos Degrandi, Anaesthesiologist, Santos, Brazil

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

Upozorňujeme, že toto doporučení nebylo recenzováno anesteziologem a odborníkem na dané onemocnění, ale dvěma anesteziology.

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel: Jana Djakow

Jméno Příjmení, Následná intenzivní péče pro děti Nemocnice Hořovice, Hořovice,
jana.djakow@gmail.com

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/>