

Doporučení pro vedení anestezie u **VACTERL asociace**

Název nemoci: VACTERL asociace

ICD 10: Q87.2

Synonyma: VATERS asociace, VACTERLS asociace, VACTERL asociace (ORPHA887), VATER asociace (ORPHA887), VATER syndrom, ORPHA887. Každé písmeno mnemotechnické zkratky znamená jeden nebo více typů malformací. Jedná se spíše o asociaci než o syndrom, protože neexistují důkazy o tom, že by malformace patogeneticky navzájem souvisely. Vyskytují se však společně častěji než lze náhodně očekávat.

VACTERL asociace je definována přítomností nejméně 3 z následujících vrozených vad: vertebrální vady, atrézie anu, srdeční vady, tracheo-ezofageální píštěl, renální anomálie a abnormality končetin. Kromě těchto základních anomálií v rámci této diagnózy mohou pacienti mít také jiné vrozené anomálie.

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

Souhrn o nemoci

Přesná incidence není známá, ale řádově jde o 1/10 000 - 1/40 000 živě narozených dětí.

Původně byla popsána jako **VATER** asociace v roce 1973 Quanem a Smithem (akronym pro **V**erterbral anomalies, **A**nal atresia, **T**racheo–esophageal fistula with **O**esophageal atresia, **R**adial and **R**enal dysplasia – český překlad viz. dále). V roce 1974 Temtamy a Miller zahrnuli pod „**V**“ také defekt komorového septa a jednu pupečnickovou arterii. Ale v roce 1975 Kaufman, Nora a Nora změnili akronym na **VACTERL** (kde „**C**“ znamenalo **C**ardiac anomalies a „**L**“ zahrnovalo spíše **L**imb anomalies než jen radiální).

VACTERL asociace je sporadické onemocnění a pozitivní rodinná anamnéza vyžaduje pečlivou diferenciální diagnostiku vzhledem k jiným genetickým syndromům. Ačkoli přesná příčina není známa, má se za to, že etiologie je multifaktoriální, se spouštěči z prostředí, včetně teratogenů, které interagují s geneticky vnímavým genomem. Mezi spouštěče se řadí expozice plodu pohlavním hormonům, statinům, olovu, adriamycinu a dibenzepinu v prvním trimestru, rizikové jsou rovněž děti narozené diabetickým matkám. Jen zřídka to vídáváme více než jednou v jedné rodině.

Vzhledem k počtu nenáhodně postižených orgánů se má za to, že dochází k „defektu vývojového pole“ během blastogeneze (2. - 4. týden těhotenství), kdy vznikají abnormální struktury z embryonálního mezodermu. Muži se zdají být postiženi více než ženy a zřídka je v jedné rodině postiženo více jedinců.

VACTERL asociace je diagnóza „per exclusionem“. Diagnóza se stanoví klinicky, pokud jsou přítomny 3 nebo více vrozených vad a neexistují žádné klinické nebo laboratorní důkazy o přítomnosti jiné z mnoha podobných a překrývajících se diagnóz. Nejsou publikována žádná validovaná diagnostická kritéria.

Prenatální diagnostika je náročná, protože k interpretaci provedených skenů jsou potřebné dovednosti i zkušenosti a některé rysy asociace je obtížné detekovat před narozením.

Celková prognóza závisí na typu a závažnosti přítomných anomálií. Snížená úmrtnost u většiny dětí je dnes výsledkem včasné detekce pomocí ultrazvuku ve druhém trimestru, jakož i včasného chirurgického zákroku a rehabilitace.

Genetické poradenství je obtížné z důvodu nedostatku informací. Děti s VACTERL asociací mají normální vývoj a normální inteligenci.

V – Vertebrální a Vaskulární anomálie 70 % (60-80 %)

Malé hypoplastické / dysplastické / chybějící / nadpočetné obratle; hemivertebrae – tzv. „motýlí“ obratle; klínové obratle; rozštěpy obratlů a fúze; kaudální regrese; fixovaná mícha; abnormality oblouku / rozštěpové abnormality; anomálie žeber; sakrální ageneze; dysplastické sakrální obratle; skolióza nebo kyfoskolióza sekundárně ke kostovertebrálním anomáliím; dislokace C5-6 a těžká stenóza s impingementem míchy, což je vzácné, a opoždění vývoje se známkami myelopatie, což je ještě vzácnější.

Včasné komplikace - minimální; pozdní komplikace - riziko vzniku skoliózy / bolesti zad.

Jedna pupečnicková tepna 20 % (často součástí „**V**“ ve VACTERL). Prenatální diagnostika jediné pupečnickové tepny může být prvním příznakem diagnózy, ale není specifická pro asociaci VACTERL.

A – Anální atrézie / neperforovaný konečník 55 % (až 90 %)

Zjištěna při narození a vyžadující chirurgický zákrok v prvních dnech života, někdy je potřeba několik operací k úplné rekonstrukci střeva a anu.

Postižení rekta / anu souvisí s velkým rizikem genitálních abnormalit, zejména u ženského pohlaví s rizikem rekto-vaginálních píštělí a urogenitálních komplikací.

C – Kardiovaskulární anomálie 75 % (40-80 %)

Nejčastější defekty – defekt komorového septa (VSD) (22-30 %) +/- srdeční selhání/dilatace levé komory, defekt síňového septa (ASD), Fallotova tetralogie (TOF)

Méně časté vady – truncus arteriosus, transpozice velkých tepen, syndrom hypoplastického levého srdce (sporadicky), patentní ductus arteriosus (PDA), koarktace aorty

T – Tracheo-ezofageální píštěl / E – Ezofageální atrézie 32 %

15–33 % bude mít přidružené nekomplikované vrozené srdeční onemocnění, např. VSD, nevyžadující chirurgický zákrok.

Atrézie jícnu se může objevit jako izolovaný defekt s incidencí kolem 8 %.

R – Renální anomálie 50-80 %

Může být závažná s neúplnou genezí jedné nebo obou ledvin nebo urologickými problémy, např. těžký vezikouretrální reflux nebo obstrukce odtoku moči z ledvin; podkovovité ledviny, cystické, aplastické, dysplastické nebo ektopické ledviny, hydronefróza; jednostranná +/- bilaterální ageneze; pyelonefritida; nefrolitiáza.

Selhání ledvin se může objevit na začátku života a může vyžadovat transplantaci ledvin.

Jiné renální abnormality, které se mohou objevit, ale obvykle jsou považovány za non-VACTERL, zahrnují hypospádii, infekty močových cest; atrézii / strikturu uretry, malformace močovodu; abnormality pohlavních orgánů, píštěle spojující genito-renální systém a anorektální trakt (až 25 %).

L – Defekty končetin vč. radiální anomálie až do 70 % (40-50 %)

Zahrnují dysplastický, chybějící nebo hypoplastický palec / palce, polydaktylie, syndaktylie a radiální aplazie / dysplazie / hypoplazie; deformace radiálních prstů; radioulnární synostóza; pes equinovarus; hypoplazie palce na noze / tibie; tibiální deformity dolní končetiny.

Bilaterální defekty končetin mívají renální / urologické problémy na obou stranách. Jednostranné vady končetin mívají renální / urologické problémy na stejné straně.

Jiné – Růstové defekty; neprospívání.

Typické výkony

Defekty v rámci VACTERL jsou řešeny postnatálně přístupem „jeden po druhém“.

Řešení je rozděleno do 2 fází: 1) soustředí se na chirurgickou korekci specifických vrozených anomálií, neslučitelných se životem, např. tracheoezofageální píštěl, určité typy závažných srdečních malformací a neperforovaný anus / atrezie anu v bezprostředním postnatálním / novorozeneckém období, následované 2) dlouhodobým lékařským ošetřením následků vrozených malformací, např. anomálií ledvin a obratlů.

I když je optimální chirurgická korekce prováděna v raném věku, někteří pacienti budou i nadále po celý život ovlivňováni svými vrozenými vadami.

V – Spinální chirurgie pro vertebrální anomálie a skoliózu (základní kostovertebrální anomálie jsou běžné). Vertikální rozšiřitelné protetické žebro Titanium (VEPTR) pro léčbu syndromu hrudní nedostatečnosti (TIS). Profylaktické „detetherování“ (*pozn. překladatele = uvolnění fixace*) míchy, aby se zabránilo nevratným deficitům (u filum terminale lipoma +/- nízko položená mícha) nebo se alespoň zastavil vývoj deformit (i když se běžně nenabízí, pokud má pacient anální atrezii s fixovanou míchou). Laminektomie pro bolesti zad nebo skoliózu. Míšní stimulátor. Okcipitální stabilizace. Cervikální laminektomie a posteriorní resekce následovaná stabilizací / fúzí / trakcí (pro vrozenou dislokaci C5-6).

A – Atrézie anu nebo neperforovaný anus – operace v prvních několika dnech života. Někdy je potřeba několik operací pro úplnou rekonstrukci střeva a anu. Neperforovaný anus – buď úplná korekce bezprostředně po porodu, nebo tvorba kolostomie následovaná reanastomózou a „pull-through“ anorektální plastikou s vytvořením neoanu. Atresie – operace bez kolostomie v kojeneckém věku.

C – Defekt komorového septa, defekt síňového septa, Fallotova tetralogie, transpozice velkých tepen, korekce truncus arteriosus. Různá závažnost – od anatomických abnormalit, které nevyžadují chirurgický zákrok, až po nutnost několikastupňového náročného chirurgického zákroku.

TE – Tracheo-ezofageální píštěle (TEF) / atrezie jícnu se obvykle operuje v prvních dnech života s primární anastomózou (extrapleurální přístup / torakoskopie / torakotomie), pokud to jiné faktory neznemožňují (dlouhá mezera mezi slepými konci, špatný celkový stav, další závažné abnormality), v takových případech se provádí vícestupňová operace s vyšitím primární stomie (cervikální ezofagostomie, abdominální ezofagostomie, ligace distálního jícnu s gastrostomií a podávání jejunostomie). Korekce TEF téměř vždy předchází operaci vrozené srdeční vady, pokud jsou přítomny obě.

Stenóza jícnu – balónková dilatace jícnu

Tracheální stenóza – posunová tracheoplastika

Laryngo-tracheo-ezofageální rozštěp – konzervativní léčba pro typ 0 a 1; primární uzávěr pomocí endoskopie nebo externí chirurgie u typů 2-4 (a pokud konzervativní léčba selže u typu 0 a 1)

GERD – Nissenova fundoplikace

Operace brániční kýly

Tracheomalacie – torakoskopická aortopexie

R – Chirurgický zákrok se provádí hlavně proto, aby se zabránilo poškození ledvin a urologických problémů, včetně perzistující kloaky – dilatace stenotické bulbární uretry

Genitourinární abnormality – několikastupňová rekonstrukční chirurgie; primární plastiky (rektovaginální píštěl, hypospadié)

L – Plastická chirurgie pro polydaktylii, syndaktylii, radializaci zápěstí, ale především policizace pro závažné stupně hypoplazie palce. Bilaterální trochanterická operace – dysplazie kyčelního kloubu sekundárně ke skolióze.

Typ anestezie

Pro děti s VACTERL asociací je nutná celková anestézie kvůli složitosti prováděného chirurgického zákroku. Nejsou žádné zprávy o kontraindikacích TIVA ani inhalační anestezie včetně oxidu dusného.

Nejsou rovněž žádné zprávy o kontraindikaci regionálních blokad u pacientů s VACTERL.

Při provádění kaudálních nebo neuroaxiálních blokad u pacientů s VACTERL je třeba postupovat opatrně, nebo dokonce se jim vyhnout, zejména pokud pacienti mají neperforovaný anus, urogenitální abnormality nebo sakrální sinus, protože často mají rovněž okultní spinální dysrafismy, např. syndrom fixované míchy, meningokélu nebo lipomyelomeningokélu. Při plánování neuroaxiální techniky je třeba provést ultrazvukové vyšetření páteře. Obtížné provedení a selhání neuroaxiální blokady má vyšší výskyt u pacientů s abnormalitami páteře oproti pacientům bez nich. U přítomné spinální patologie napomáhá použití ultrazvuku k přesné navigaci jehly pro neuroaxiální techniky.

U torakoskopických zákroků bývá nutné upravit ventilační režim za účelem normalizace hyperkapnie v důsledku insuflace CO₂, druhou variantou je tolerance permissivní hyperkapnie. Rovněž je třeba opakovaně provádět desuflacii hrudní dutiny k udržení dostatečné oxygenace. Někteří pacienti s vrozenými srdečními vadami nemusí tolerovat fyziologické změny, které doprovázejí insuflacii u torakoskopických nebo laparoskopických výkonů.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Z důvodu více systémů postižených touto diagnózou, je potřeba provést kromě standardního určení výšky a váhy pacienta i další vyšetření, aby se vyloučila nebo určila závažnost stavu.

Vertebrální anomálie – RTG, ultrazvuk (USG) a / nebo CT / MRI páteře

Anální atrézie – fyzikální vyšetření, USG břicha +/- další testování pro urogenitální anomálie (uretrocystografie, uretroskopie, vyšetření gastrointestinálního traktu za pomoci barya, perineální USG, RTG břicha)

Srdeční malformace – EKG (arytmie), echokardiogram +/- srdeční CT / MRI / angiogram (kromě srdečních nebo cévních abnormalit; vyhodnocení struktury a funkce srdce). Konzultace pediatrické kardiologie. RTG hrudníku (kardiomegalie)

Tracheo-ezofageální píštěl – Fyzikální vyšetření (kontrastní vyšetření jsou zřídka vyžadovány); RTG hrudníku ve dvou projekcích (předozadní a laterální); CT / MRI (tracheo-ezofageální rozštěp) + RTG hrudníku (aspirace) a endoskopie; USG břicha (brániční kýla)

Renální anomálie – USG ledvin +/- mikční cystoureografie; Multislice CT urografie; abdominální CT; Moč – mikroskopie, biochemie, mikrobiologie

Anomálie končetin – Fyzikální vyšetření, RTG (kosterní vyšetření - končetiny, boky, žebra); angiografie (hypoplazie radiální tepny)

Krevní odběry – krevní obraz, hemoglobin, hematokrit, elektrolyty, ledvinná funkce, jaterní funkce, kostní profil, vitamin D, glukóza, krevní skupina, křížová zkouška; koagulace; chromozomální analýza;

Po dialýze – urea v krvi, elektrolyty, hmotnost; (pacienti s abnormalitami srdce a ledvin mohou být více ohroženi hemolyticko-uremickým syndromem)

Plicní vyšetření – hrudní RTG +/- spirometrické vyšetření

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

Dýchací cesty mohou být anatomicky náročné u pacientů s VACTERL sekundárně k jejich kraniofaciálně-vertebrálním deformitám. Při anestezii těchto pacientů by měly být na operačním sále k dispozici pomůcky pro obtížné zajištění dýchacích cest.

Děti s VACTERL mohou mít další související abnormality, např. rozštěp rtu a patra, hemifaciální mikrosomii (hypoplastická dolní čelist +/- krk) a mohou být uspávané pro různé typy chirurgických zákroků. Je třeba počítat s obtížným zajištěním dýchacích cest.

U pacientů s cervikální nestabilitou může být zapotřebí další vybavení.

Extubaci pacientů s obtížnými dýchacími cestami je třeba provést se značnou opatrností.

V závislosti na provedeném chirurgickém zákroku budou některé z těchto dětí i po několik dní potřebovat pooperační umělou plicní ventilaci (UPV), zatímco jiné případy mohou být považovány za bezpečné pro extubaci na operačním sále. Anamnéza zvýšeného rizika aspirace, např. u rozštěpu rtu / patra, tracheo-ezofageální píštěle, může znemožnit brzkou extubaci.

Existují zprávy o obtížné intubaci a poškození trachey u pacientů s atrezií jícnu. U pacientů s TEF mohou být umístění endotracheální kanyly (ETK) a následná UPV obzvláště náročné. Může to být sekundárně vzhledem k blízkosti píštěle ke karině, způsobující žaludeční insuflici a aspiraci žaludečního obsahu z píštěle, anebo u prematurity, která má u pacientů s TEF incidenci 30 %. Pro správné umístění ETK je potřeba záměrně zaintubovat do jednoho z hlavních bronchů a následně povytáhnout ETK těsně nad karinu. ETK umístěná těsně nad karinou a zároveň pod píštěl zabraňuje žaludeční insuflici a nedostatečné ventilaci. Tento postup nemusí být možný u velmi velkých nebo perikarinálních píštělí. Před intubací se často provádí rigidní bronchoskopie, která definuje anatomické podmínky, velikost a umístění píštěle.

U izolované tracheální stenózy / atrezie, která znemožňuje intubaci, je potřeba provést urgentní tracheostomii. Pokud je přítomna pouze stenóza hrtanu, měla by se místo velikosti adekvátní věku použít spíše menší ETK. Při zavádění ETK je potřeba být zvláště opatrný u nedávno operovaného rozštěpu hrtanu, protože při manipulaci může dojít k poškození rekonstrukce.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

Vzhledem k tomu, že u kojenců s VACTERL budou provedeny velké operace, např. srdeční, TEF, operace atresie jícnu, operace páteře, gastrointestinální a brániční kýla atd. - je nutné objednat a deponovat krevní produkty před zahájením procedury.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Pacienti mohou mít problémy s koagulací sekundárně po chronickém renálním selhání a při dialýze. Mohou také mít vyšší riziko vzniku uremicko-hemolytické anémie.

Jinak nejsou žádné zprávy o problémech s koagulací u pacientů s VACTERL.

Rovněž žádné zvláštní zprávy o speciálním antikoagulačním režimu.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Nejsou hlášeny.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Není hlášena.

Anesteziologický postup

Vyhňte se sukcinylcholinu u pacientů s chronickým selháním ledvin v důsledku hyperkalemických arytmií a zástavy. Ke snížení hladiny draslíku před operací je třeba použít dialýzu.

Nejsou žádné zprávy o kontraindikaci intravenózních nebo inhalačních anestetik.

Intravenózní přístup může být náročný u pacientů s abnormalitami končetin.

U pacientů s TEF, kteří přicházejí k rekonstrukci, je rigidní bronchoskopie užitečná při umístění ETK. Anestezie se spontánní ventilací oproti ventilaci přetlakem může zabránit žaludeční insuflaci pístělí a následnému pneumoperitoneu.

Pacienti s atrézií jícnu, u kterých byla provedena rekonstrukce jícnu kouskem tlustého střeva, jsou vystaveni riziku aspirace včetně tiché aspirace (až 50 %), protože není přítomen žádný distální jícnový svěrač (LOS) a motilita je nižší. Zvažte antacida +/- prokinetika a perorálně nic nepodávejte po dobu 12 hodin před operací. Rychlý úvod do anestezie (RSI) s adekvátní preoxygenací a s elevací lůžka při indukci anestezie je na místě. Použijte čirou masku, aby bylo možné vizualizovat regurgitaci a mějte k dispozici sání s velkým lumenem.

Zvláštní či doplňující monitorace

Důležitý je teplotní management (používat zařízení pro ohřívání vzduchu), aby se zabránilo poklesu teploty jádra kojence / novorozence (zejména těch s nízkou porodní hmotností).

Arteriální a centrální venózní katetry (CVK) se obvykle zavádějí u pacientů s dlouhými operacemi, operacemi předpokládajícími hemodynamickou nestabilitu nebo velké ztráty tekutin, např. srdeční a TEF / operace atrézie jícnu. Kanylace radiální arterie může být obtížná nebo nemožná, pokud jsou přítomny radiální anomálie nebo abnormality horní končetiny.

NIRS (Near InfraRed Spectroscopy) lze použít ke kardiologické a torakoskopické rekonstrukci TEF / operace atresie jícnu k zajištění adekvátní oxygenace mozkových tkání (o účinnosti postupu neexistují žádné relevantní zprávy).

Možné komplikace

Pacienti s TEF / atrezií jícnu mají kvůli tracheomalacii a hyperreaktivním dýchacím cestám sklon k respiračním infekcím (atelektáza a pneumonie). Tito pacienti potřebují před a po operaci aktivní respirační péči s fyzioterapií a antibiotiky.

Pooperačně se mohou objevit akutní život ohrožující příhody (10–20 %) u pacientů s atrezií jícnu, včetně gastroezofageálního refluxu (GER) a tracheomalacie. V jedné studii se GER vyskytl u 52 % pacientů.

Nezralí novorozenci (<1 500 g) mají přidružené závažné srdeční vady a mají zvýšenou úmrtnost po rekonstrukci TEF / atresie jícnu.

U pacientů s rozštěpem hrtanu se může objevit chronický kašel, aspirace, opakující se pneumonie a dýchací potíže.

Pooperační péče

Pooperační monitorování závisí na typu provedené operace a předoperačním zdravotním stavu.

Velké operace, tj. rekonstrukce TEF / atresie jícnu, rozštěp hrtanu, srdeční chirurgie, budou vyžadovat pooperační příjem na jednotku intenzivní péče pro pokračující ventilaci +/- paralýzu, hemodynamické monitorování a adekvátní management tekutin, pečlivé sledování vývoje možných komplikací v důsledku operace, krmení včetně totální parenterální výživy, antibiotickou terapií a analgezií.

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

způsobené nemocí poskytující nástroj k rozlišení mezi vedlejším účinkem anesteziologického postupu a projevem samotné nemoci

Tracheální ageneze / stenóza s tracheo-ezofageální píštělí mohou být spojeny s asociací VACTERL. Respirační insuficienci u novorozence lze překonat intubací jícnu nebo emergentní tracheotomií a přetlakovou ventilací. Úspěch však není vždy možný.

Ambulantní anestezie

Není hlášena.

Porodnická anestezie

Fyziologie těhotenství může ovlivnit, a dokonce zhoršit již existující abnormality u těhotných s VACTERL, zejména co se týče srdeční funkce, stavu páteře a dýchacích cest.

Celková, neuroaxiální (epidurální +/- subarachnoidální) nebo kombinovaná anestezie je možná po individuálním zhodnocení stavu dané pacientky. Je třeba provést úplné a všestranné vyšetření, aby bylo možné zvolit optimální anesteziologickou techniku.

Mějte na paměti, že rodičky mohou mít obtížně zjistitelné dýchací cesty a / nebo respirační nedostatečnost (restriktivní plicní onemocnění) kvůli velkým torakocervikálním abnormalitám páteře. Závažnost restriktivního plicního onemocnění může negativně ovlivnit ventilaci +/- oxygenaci během neuroaxiální nebo celkové anestezie. Zhodnocení dýchacích cest je důležité, včetně skóre Mallampati. RTG hrudníku a spirometrie pomohou dále definovat rozsah abnormalit páteře a jakékoli abnormality plic, např. kolaps, míru expanze plic, respirační rezervy atd. Sledování dýchání během těhotenství je důležité. Flexibilní awake fibrooptická intubace je na místě, pokud je přímá laryngoskopie považována za nebezpečnou.

Před provedením regionální techniky je třeba dohledat MRI snímky páteře a identifikovat, kde končí mícha a také definovat malformace páteře, např. segmentace v bederní oblasti. Kvůli fixované bederní skolióze může být obtížné najít lumbální orientační body pro umístění jehly. USG lze v tomto případě použít jako vhodný doplněk (a může snížit výskyt durální punkce). Neuroaxiální anestezie může být použita jak pro peri-, tak pro postoperační analgezii, ačkoli nedostatečná blokáda je známou komplikací (v jednotlivých dermatomech).

ECHO srdce je nutné k vyloučení jakékoliv abnormální srdeční morfologie. Kardiologické sledování je důležité.

Reference:

1. Al-Rawi O, et al; Oesophageal Atresia And Tracheo-Oesophageal Fistula; Continuing Education in Anaesthesia, Critical Care and Pain Volume 7 Number 1 2007
2. Akira Okada, et al; Esophageal atresia in Osaka: A review of 39 years' experience; Journal of Pediatric Surgery Vol 32 Issue 11 November 1997 pg 1570-1574
3. Broemling N, Campbell F; Anesthetic management of congenital tracheoesophageal fistula; Pediatric Anesthesia 2011; 21(11): 1092-9
4. Carli D etal; VACTERL (vertebral defects, anal atresia, tracheoesophageal fistula with esophageal atresia, cardiac defects, renal and limb anomalies) association: disease spectrum in 25 patients ascertained for their upper limb involvement; The Journal of Pediatrics 2014 Mar; 164(3): 458-62
5. Castori, et al; Sirenomelia and VACTERL association in the Offspring of a Woman with Diabetes; American Journal of Medical Genetics Part A 2010 July 152A(7): 1803-7
6. Castori, et al; VACTERL association and Maternal Diabetes: a possible causal relationship? Birth Defects Research Part A Clinical and Molecular Teratology 2008 Mar 82(3): 169-72
7. Camacho, et al; Monozygotic twins discordant for VACTERL association; Prenatal Diagnosis 2008 Apr 28(4): 366-8
8. Cote JC (2013). A Practice of Anesthesia for Infants and Children; Philadelphia, PA: Elsevier Publishing
9. David C. van der Zee etal; Thoracoscopic treatment of esophageal atresia with distal fistula and of tracheomalacia; Seminars in Pediatric Surgery, Vol 16 Issue 4 November 2007, pg 224-230
10. Divya J, et al; Association of difficult airway to VACTERL anomaly: An anesthetic challenge; Anaesthesia, Pain & Intensive Care Vol 17(2) May-Aug 2013
11. Fargen KM, et al; Occipitocervicothoracic stabilization in pediatric patients; Journal of Neurosurgery: Pediatrics 2011 Jul; 8(1): 57-62
12. Gedikbasi, et al; Prenatal Diagnosis of VACTERL syndrome and Partial Caudal Regression Syndrome: a previously unreported association; Journal of Clinical Ultrasound 2009 Oct 37(8): 464-6
13. Golonka NR, et al; Routine MRI evaluation of low imperforate anus reveals unexpected high incidence of tethered spinal cord; Journal of Pediatric Surgery 2002 Jul 37(7): 966-9
14. Hilton, et al; Anesthetic Management of a Parturient with VACTERL Association undergoing Cesarean delivery; Canadian Journal of Anesthesia (2013) 60: 570-576
15. Juhee S, et al; An 18-year experience of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia; Korean Journal of Pediatrics Jun 2010 53(6): 705-710
16. Khatavkar SS etal; Anaesthetic Management for Cataract Surgery in VACTERL Syndrome Case Report; Indian Journal of Anaesthesia Feb 2009 53(1):94-97
17. Krause U, et al; Isolated congenital tracheal stenosis in preterm newborn; European Journal of Pediatrics 2011 Sep 170(9): 1217-21
18. Kuo MF, et al; Tethered spinal cord and VACTERL association; Journal of Neurosurgery 2007 Mar 106(3 Suppl): 201-4
19. Leboulanger N, et al; Laryngo-tracheo-oesophageal clefts; Orphanet Journal of Rare Diseases 2011 Dec 7;6: 81
20. Luce, et al; Anesthetic management for a Parturient Affected by VACTERL Association; Anesthesia and Analgesia 98 (3) March 2004
21. Mariano ER, et al; Successful thoracoscopic repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula in a newborn with single ventricle physiology; Anesthesia and Analgesia 2005; 101(4): 1000-1002
22. O'Neill, et al; Prevalence of Tethered Spinal Cord in Infants with VACTERL; Journal of Neurosurgery: Pediatrics 2010 Aug 6(2):177-82
23. Pandey, et al; VACTERL Association; Journal of The Association of Physicians of India 2011 Jul 59:447-9
24. Raam MS, et al; Long-term outcomes of adults with features of VACTERL association; European Journal of Medical Genetics; 2011 Jan-Feb 54(1):34-41
25. Saade E, Setzer N; Anesthetic management of tracheoesophageal fistula repair in a newborn with hypoplastic left heart syndrome; Pediatric Anesthesia 2006 16:588-90
26. Schiffmann JH, et al; Tracheal agenesis, a rare cause of respiratory insufficiency in

- newborn infants; Monatsschr Kinderheilkd 1991 Feb 139(2):102-4
27. Solomon BD; VACTERL/VATER Association (Review); Orphanet Journal of Rare Diseases 2011 6:56
 28. Solomon B.D; VACTERL/VATER Association; Orphanet Journal of Rare Diseases 2011, 6:56
 29. Tandon, et al; Esophageal Atresia: Factors influencing survival – Experience at an Indian Tertiary Centre; Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons 2008 Jan 13(1):2-6
 30. Thaper A, et al; Bow-shaped tracheal rings: the lesson learnt from an endotracheal intubation; The Journal of Laryngology & Otology 2004 Sep; 118 (9): 732-3.

Datum poslední úpravy: říjen 2014 (přeloženo srpen 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Elizabeth Richards, Anaesthesiologist, Kantonspital Frauenfeld, Switzerland

lizzarichards@yahoo.com

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

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Jennifer Dillow, Anaesthesiologist, University of New Mexico, Albuquerque, USA

jdillow@salud.unm.edu

Antonio Percesepe, Division of Medical Genetics, University Hospital of Modena, Italy

antonio.percesepe@unimore.it

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

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel:

Martina Klincová, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika

klincova.martina@smaj.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/>