

Doporučení pro vedení anestezie u Marfanova syndromu

Název nemoci: Marfanův syndrom

ICD 10: Q87.4

Synonyma: -

Souhrn o nemoci: Marfanův syndrom je autosomálně dominantní multisystémové onemocnění s incidencí 1: 3000-5000. Jedná se o syndrom s rozsáhlým spektrem klinické závažnosti od izolovaných rysů až po neonatální manifestaci se závažným a rychle progredujícím onemocněním. Klasická manifestace zahrnuje okulární (dislokace čočky, myopie), kardiovaskulární (dilatace aortálního oblouku s aortální regurgitací) a muskuloskeletární abnormality (přerůstání dlouhých kostí, skolióza, kyfóza, hypermobilita kloubů), nicméně u Marfanova syndromu bývají často postiženy i plíce (pneumothorax), kůže (strie) a centrální nervový systém (durální ektázie). Klasický Marfanův syndrom je způsoben mutací genu FBN1, lokalizovaného na 15 chromozomu, kódujícího extracelulární matrix proteinu fibrilinu-1, jedná se o autozomálně dominantní dědičnost. Ve 30 % případů však nebyli rodiče postiženi a jedná se o de novo mutace. Profylaktická léčba beta blokátory je považována za standardní péči u dospělých pacientů (pokud není kontraindikována) a ukázalo se, že snižuje rychlost dilatace aorty. Neexistují žádná doporučení pro použití celkové nebo regionální anestezie. Bez ohledu na anesteziologickou techniku je třeba zabránit náhlému nárůstu kontraktility myokardu a zvyšujícího se napětí aortální stěny, které by mohlo vést k aortální disekci.

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

Typické výkony

Přehled literatury je omezen na kazuistiky pacientů/soubory kazuistik pacientů, podstupujících chirurgickou léčbu skoliózy, odchlípení sítnice, ortodontické zákroky, císařský řez, náhradu kořene aorty, elektivní korekci aneurysmatu hrudní aorty a emergentní operace aortální disekce. Pacienti s Marfanovým syndromem mají zvýšený výskyt tříselné, femorální a pupeční kýly, rekurentní pneumothoraxy, vyžadující chirurgickou léčbu, stejně jako artropatie, těžké deformity hrudníku, vyžadující ortopedickou korekci. Bentall a De Bono byl v roce 1968 průkopníky „Bentallova“ zákroku, při kterém byl nahrazen dilatovaný kořen aorty, což prodloužilo očekávanou délku života pacientů.

Typ anestezie

Neexistují žádná doporučení pro použití celkové nebo regionální anestezie. Zřejmou výhodou celkové anestezie je to, že pokud by došlo k akutní disekci aorty, dýchací cesty jsou zabezpečeny a je možný okamžitý kardiokirurgický výkon. Nevýhody celkové anestezie zahrnují riziko hypertenzní odpovědi na intubaci, která by mohla predisponovat k disekci aorty, pokud není farmakologicky preventována. Není kontraindikace použití sedace u těchto pacientů, nicméně by tato technika měla být zvážena u pacientů s významným plicním postižením (emfyzém, restriktivní plicní onemocnění z důvodu skoliózy).

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Kardiovaskulární komplikace jsou považovány za hlavní příčinu mortality a morbiditu u pacientů s tímto onemocněním. Před operací by měl pacient podstoupit kardiologická vyšetření, jako je echokardiografie, nebo magnetická rezonance (MRI) srdce, pro vyloučení případného patologického nálezu na aortě. Dilatace levé komory může predisponovat ke změnám repolarizace a fatálním ventrikulárním arytmiím. Může být identifikována na echokardiogramu.

Pacienti s významnou dilatací kořene aorty by měli být referováni kardiokirurgovi/hrudnímu chirurgovi ke zvážení náhrady kořene aorty před elektivním výkonem. Jsou známy případy žen, které po císařském řezu podstoupily výkon pro aortální disekci, proto by měly všechny ženy s aortální dilatací více jak 4 cm, měřené v úrovni Valsalvova sinu a anamnézou disekce aorty, rodit v centrech, kde je k dispozici kardiokirurgie.

Doporučení ACC/AHA/AATS z roku 2010 doporučují elektivní výkon u pacientů s Marfanovým syndromem při externím průměru větším jak 5 cm pro prevenci akutní disekce, nebo ruptury. Indikací pro operační výkon při externím průměru menším jak 5 cm je rychlý růst (více jak 5 mm/rok), rodinná anamnéza disekce aorty při externím průměru menším jak 5 cm, nebo přítomnost významné aortální regurgitace. Profylaxe proti infekční endokarditidě není potřeba při chlopenních abnormalitách, pouze pokud má pacient umělou srdeční chlopeň. V anamnéze mohou být spontánní pneumothoraxy a plicní buly, proto by měl být předoperačně objednan rentgenový snímek hrudníku.

Pacienti se závažnou skoliózou by měli podstoupit funkční vyšetření plic ke zhodnocení míry restriktivního plicního onemocnění. Pro vysokou prevalenci (70% incidence v lumbosakrální oblasti) durální ektázie (rozšířený průměr durálního vaku) u populace těchto pacientů, by mělo být před každou zvažovanou neuroaxiální blokádou provedeno MRI vyšetření páteře, a to i pokud je pacient asymptomatický (bez bolesti zad, hlavy, bolestí proximálních částí nohou, slabosti a necitlivosti nad nebo pod kolenem a genito/rektální bolesti.)

U pacientů trpících Marfanovým syndromem, může být kaudální epidurální anestezie podána pouze po radiologickém diagnostickém vyšetření. Absence symptomů nevylučuje meningeální abnormality.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

Předoperační vyšetření dýchacích cest je kritické, neboť přítomnost předkusu a vysokého klenutého patra s kompletní denticí může ztížit vizualizaci laryngu přímou laryngoskopií. Klinicky symptomatické případy atlantoaxiální dislokace u těchto pacientů jsou vzácně uváděny v literatuře a screeningové radiologické vyšetření krční páteře pacientů s Marfanovým syndromem před celkovou anestezí není rutinně doporučováno.

Je doporučeno provést fibrooptickou bronchoskopii pro přehlédnutí dýchacích cest před endotracheální intubací, abychom se vyhnuli kompresi aneurysmatu. Existuje reportovaný případ tracheomalacie u pacienta s Marfanovým syndromem, manifestovaný zvýšenými tlaky v dýchacích cestách a obtížnou ventilací během anestezie v pronační poloze. Obstruktivní spánková apnoe byla uváděna u pacientů s Marfanovým syndromem, přestože nejsou známé případy popisující obtíže s managementem dýchacích cest kvůli této komorbiditě.

Pacienti mají zvýšené riziko pneumothoraxu, což by mělo být bráno v potaz během ventilace pozitivním tlakem. Přestože existuje možnost dysfunkce temporomandibulárního kloubu, není hlášeno, že by způsobovala potíže s laryngoskopií. Je třeba se vyhnout nadměrné trakci laryngoskopu. Hemodynamickým cílem je redukce napětí na stěnu aneurysmatu.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

V literatuře nejsou důkazy o tom, že pacienti s Marfanovým syndromem mají preexistující koagulační abnormality spojené s vyšším rizikem nutnosti podání krevní transfuze. Pacientům, vyžadujícím antikoagulační terapii z důvodů umělé srdeční chlopně nebo aortálního kořene, by měla být nabídnuta překlenovací terapie před plánovaným výkonem.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Nejsou informace naznačující potřebu speciální antikoagulace, kromě pacientů po náhradě srdeční chlopně, nebo kořene aorty.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Pacienti musí být polohováni a s operačním stolem a nosítky musí být manipulováno tak, aby se zamezilo sekundárním poraněním z důvodů kloubní instability.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Pacienti mohou užívat beta-blokátory a/či blokátory angiotenzinového receptoru (ARB) pro kontrolu krevního tlaku, aby se minimalizovaly střížné síly, působící napětí na stěnu aorty, diuretika (při anamnéze srdečního selhání) a antikoagulační terapii, pokud podstoupili náhradu srdeční chlopně, nebo kořene aorty. V terapii betablokátory by se mělo pokračovat perioperačně.

Jedna z populací, která může mít potencionální benefit z terapie beta blokátory je pediatrická populace. Důvodem je to, že léčba beta-blokátory může umožnit odložení chirurgického zákroku, tím případnou implementaci většího štěpu a vyhnout se tak nutnosti opětovného zákroku. Potencionální nežádoucí účinky perioperačního podávání beta-blokátorů jsou

bradykardie a hypotenze. Vynechání diuretik ráno v den operace minimalizuje hypovolémii a elektrolytové poruchy.

Anesteziologický postup

Pacienti s Marfanovým syndromem vyžadují speciální zvážení anesteziologické techniky, kdy je třeba se vyhnout extrémní hypo i hypertenzi, je nutno zachovat koronární perfúzi a předcházet zvýšení tlaku na aortální stěnu a vzniku aneurysmatu. Labetalol a nitroglycerin by měly být dostupné pro terapii epizod hypertenze a měl by být proveden hemodynamicky stabilní úvod. Toho může být dosaženo použitím ultrakrátce působících opioidů, jako je remifentanil při target control infuzním režimu (TCI). Volatilní anestetika mají potenciál snižovat srdeční výdej, tedy snižovat riziko aortální disekce. Fenylephrin je vazopresorem volby, protože efedrin může způsobovat tachykardii přes beta-adrenergní efekt. Omezení nadměrné produkce endogenních katecholaminů kontrolou bolesti a úzkosti je zásadní.

Volatilní anestetika nebo svalová myorelaxans se obecně nepoužívají při nutnosti vyvolání somatosenzorických nebo motorických evokovaných potenciálů. V těchto případech bude anestezie vedená propofolovou infuzí (50-100 µg/kg/min).

Hypotermická zástava oběhu (HCA) se stala standardní technikou v hrudní chirurgii při opravě aortálního oblouku u dospělých. Dlouhodobá hluboká HCA (déle než 30 min) je spojena s výskytem závažného neurologického postižení. Za hlavní neuroprotektivní techniky při HCA pro operaci aortálního oblouku u dospělých je v současné době považována jednak samotná hypotermie, retrogradní cerebrální perfúze a antegradní cerebrální infúze. Pro zajištění optimální péče je nutná dobrá komunikace mezi anesteziologickým a chirurgickým týmem, perfuzionistou, sestrami na operačním sále a personálem jednotky intenzivní péče.

Antibiotická profylaxe: Podle aktuálních doporučení AHA, izolovaná chlopenní srdeční abnormalita nevyžaduje podání antibiotik k prevenci infekční endokarditidy. Pokud má pacient protetikou srdeční chlopeň, nebo anamnézu infekční endokarditidy, měla by být antibiotika podle doporučení AHA perioperačně podána.

Antibiotická profylaxe je doporučena u všech dentálních výkonů, které zahrnují manipulaci s gingivální tkání, periapikální oblastí zubu nebo perforaci orální mukózy, výkony na respiračním traktu nebo infikované kůži, kožních strukturách, nebo muskuloskeletální tkáni. Režim podávání antibiotik může zahrnovat perorální podání Amoxicilinu 2g nebo intravenózní podání Ampicilinu 2g i.v/i.m nebo Cefazolic nebo Ceftriaxon 1 mg i.m/i.v. Pacienti s alergií na peniciliny nebo ampicilin mohou dostat Cephalexin (nebo jiný cefalosporin 1. nebo 2. generace) 2g, Klindamycin 600 mg nebo Azitromycin nebo Klaritromycin 500 mg. Jako alternativa se nabízí parenterální podání Cefazolinu nebo Ceftriaxonu 1 g i.v/i.m u pacientů s anamnézou anafylaktické reakce na penicilin nebo ampicilin, neschopných přijmout perorální medikaci. Pro výkony, vyžadující antibiotickou profylaxi z důvodů pokrytí chirurgické rány, by měla být antibiotika efektivní také proti suspektním patogenům. Antibiotická profylaxe výhradně pro prevenci infekční endokarditidy není doporučována pro gastrointestinální nebo urogenitální výkony, stejně jako pro vaginální porody.

Zvláštní či doplňující monitorace

Pro měření teploty je doporučené použít dvě různá místa. Sonda pro měření teploty je zavedena do jícnu k měření centrální teploty. Je vhodné mít ještě jedno místo pro viscerální monitoraci. Pro monitoraci pacientovy oxygenace a funkční cerebrální oxymetrie jsou čidla

umístěna na pacientově čele. Měla by být zavedena arteriální linka pro monitoraci perioperačních náhlých změn tlaku. V několika případech bylo zmíněno perioperační použití jícnové echokardiografie pro monitoraci průměru aortálního kořene. Zavedení centrálního venózního katetru není nutné, pokud není přítomna signifikantní chopení dysfunkce.

Možné komplikace

Pacienti s Marfanovým syndromem a dilatací levé komory mají riziko komorové arytmie. Průměr aortálního kořene větší jak 4 cm nese riziko aortální disekce. Typ 2 aortální disekce, podle De Bakeyho klasifikace je nejčastější u pacientů s Marfanovým syndromem. V literatuře jsou také známy případy spontánní disekce koronárních arterií.

Pooperační péče

Stupeň pooperační monitorace závisí na typu výkonu a stavu pacienta před výkonem, zejména na velikosti aortálního kořene a levé komory. Intenzivní péče není vždy nutná.

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

Nejsou popisovány akutní komplikující situace u pacientů s Marfanovým syndromem. Je nepravděpodobné, že by nejobávanější komplikace aortální disekce byla připisována účinkům anestezie.

Ambulantní anestezie

Nejsou popisovány případy pacientů s Marfanovým syndromem v režimu ambulantní anestezie. Autorův názor je takový, že minimálně invazivní chirurgické zákroky by mohly být provedeny v režimu ambulantní anestezie, pokud by nezahrnovaly významné zapojení kardiovaskulárního a respiračního systému.

Porodnická anestezie

Všechny ženy s geneticky potvrzeným Marfanovým syndromem by měly být konzultovány stran rizika disekce a rizika rekurence multidisciplinárním zhodnocením zahrnujícím zobrazovací metody celé aorty během těhotenství. Od těhotenství by se měly odrazovat pacientky s anamnézou aortální disekce pro vysoké riziko aortálních komplikací.

K disekci dochází nejčastěji ve třetím trimestru těhotenství (50 %) nebo v časném poporodním období (33 %). Se všemi ženami, které mají známou aortální nemoc a/ nebo zvětšený průběh kořene aorty, by měla být diskutována rizika ještě před početím. Průměr kořene aorty >4 cm s sebou nese zvýšené riziko disekce (10 % oproti 1 % u pacientů s průměrem <4 cm). Početí není doporučováno, pokud je průměr >4.5 cm. V závislosti na aortálním rozměru by měly být pacientky monitorovány echokardiografií ve 4-12 týdenních intervalech během těhotenství a 6 měsíců po porodu, neboť zvětšení rozměru aorty může být zrychleno těhotenstvím. Těhotenství by mělo být sledováno kardiologem a porodníkem, kteří

jsou obeznámeni s možnými komplikacemi. Vaginální porod může být bezpečný pro pacientky bez kardiovaskulárního postižení, nebo se stabilní minimální dilatací aorty (<4 cm). Epidurální anestezie je silně doporučována pro minimalizaci stresu asociovaného s porodními bolestmi. Císařský řez je indikován u pacientek s aortálním průměrem >4.5 cm, aortální disekcí, při závažné aortální regurgitaci, nebo se srdečním selháním. Císařský řez by měl být také zvážen při kontraindikaci epidurální anestezie pro vaginální porod, nebo při nenasednutí epidurální anestezie, aby se vyhnulo stresu na dilatovanou aortu, spojeného s netišenou porodní bolestí. U pacientek, jejichž aortální průměr je mezi 4.0-4.5 cm by měl být způsob vedení porodu individualizován a měl by rozhodovat také multidisciplinární tým složený z porodníka, anesteziologa a kardiologa. Měla by být brána v potaz rodinná anamnéza disekce a rychlý růst během těhotenství. Je důležité pokračovat v terapii beta-blokátory během těhotenství, během porodu i v poporodní době, aby se předešlo aortální disekci.

Management antikoagulační terapie během těhotenství:

Rodičky s Marfanovým syndromem vyžadují antikoagulaci pouze pokud mají náhradu srdeční chlopně. Ženy s dobře fungující protetikou srdeční chlopní tolerují těhotenství hemodynamicky dobře. Nicméně s potřebou antikoagulační terapie vyvstávají specifické obavy zahrnující riziko chlopní trombózy, hemoragických komplikací, nebo komplikací pro dítě. Podle doporučení Evropské společnosti pro kardiologii, mohou být podávána perorální antikoagulans (OAC) během prvního trimestru, pokud byla potřebná dávka warfarinu <5mg/den. Při dávkách >5 mg je doporučeno přerušit terapii OAC mezi 6. až 12. týdnem a nahradit ji upravenou dávkou UFH (a PTT $\geq 2\times$ kontrola, u vysoce rizikových pacientek aplikovat jako intravenózní infuzi), nebo LMWH (cílové hladiny anti Xa 4-6 hodin po podání 0.8-1.2 U/ml). U těhotných žen na terapii LMWH, by měly být hladiny anti Xa po aplikaci kontrolovány každý týden. LMWH by měl být nahrazen intravenózním UFH alespoň 36 hodin pře plánovaným porodem. UFH by měl být přerušeno alespoň 4-6 hodin před plánovaným porodem a znovu nasazen 4-6 hodin po porodu, pokud nejsou žádné krvácivé komplikace. Normální a PTT by mělo být potvrzeno po vysazení intravenózního UFH, před přístupem k neuroaxiálnímu výkonu.

Regionální i celková anestezie byly úspěšně podávány rodičkám k císařskému řezu. Neuroaxiální anestezie může být náročná na provedení z důvodů kyfoslózy. Standardní dávka lokálního anestetika ke spinální anestezie nemusí být dostatečná kvůli přítomnosti durální ektázie, proto by mohla být technikou volby kombinovaná spinální-epidurální anestezie k císařskému řezu. Je preferováno použití lokálních anestetik bez epinefrinu, kvůli možnému riziku intravaskulárního podání. Přestože durální ektázie není absolutní kontraindikací epidurální anestezie, teoretické riziko zvýšené incidence durální punkce anebo nedostatečné anestezie by mělo být diskutováno s pacientkou. Možné příčiny náhodné durální punkce mohou být strukturální změny v ligamentum flavum. Ultrazvukové vyšetření zad před umístěním epidurálního katetru může snížit riziko punkce zvětšeného durálního saku. Ascendentní a descendentní aortální disekce jsou zmiňovány v poporodním období u rodiček s Marfanovým syndromem, proto by symptomatické pacientky měly být okamžitě vyšetřeny. Asymptomatické pacientky by stejně měly podstoupit echokardiografické vyšetření před propuštěním z nemocnice.

Reference:

1. Marfan AB. Un cas de déformation congénitale des quatre membres, plus prononcée aux extrémités, caractérisée par l'allongement des os avec un certain degré d'aminicissement. *Bulletins et memoires de la Société medicale des hôpitaux de Paris*, 1896;13:220–226
2. Allyn J, Guglielminotti J, Omnes S, et al. Marfan's Syndrome During Pregnancy: Anesthetic Management of Delivery in 16 Consecutive Patients. *Anesth Analg* 2013;116:392–398
3. Baghirzada L, Krings T, Carvalho J. Regional anesthesia in Marfan syndrome, not all dural ectasias are the same: a report of two cases. *Can J Anesthesia* 2012;59:1052–1057
4. Baum V, O'Flaherty J. Anesthesia for genetic, metabolic, & dysmorphic syndromes of childhood. Lippincott Williams&Wilkins. 2nd edition, 2007:229–231
5. Buser R, Mordecai M, Brull S. Combined spinal-epidural analgesia for labour in a patient with Marfan's syndrome. *Int J Obstet Anesth* 2007;16:274–276
6. Bösenberg MT, Bösenberg AT. Anaesthesia for Marfan's Syndrome. *SAJAA* 2007;13:15–19
7. Cistulli P, Sullivan C. Sleep apnea in Marfan's syndrome. Increased upper airway collapsibility during sleep. *Chest* 1995;108:631–635
8. Daftari S, John A, Jagtap S. Anesthesia and Marfan's syndrome. *Indian J Anaesth* 2003;47:222–224
9. Goland S, Barakat M, Khatri N, et al. Pregnancy in Marfan Syndrome. Maternal and Fetal Risk and Recommendations for Patient Assessment and Management. *Cardiology in Review* 2009;17:253–262
10. Gordon C, Johnson M. Anesthetic management of the pregnant patient with Marfan syndrome. *J Clin Anesth* 1993;5:248–251
11. Horlocker T, Wedel D, Rowlingson J, et al. Regional Anesthesia in the Patient Receiving Antithrombotic or Thrombolytic Therapy: American Society of Regional Anesthesia and Pain Medicine Evidence-Based Guidelines (Third Edition). *Regional Anesthesia and Pain Medicine* 2010;35:64–101
12. Houston L, Tuuli M, Macones G. Marfan Syndrome and Aortic Dissection in Pregnancy. *Obstetrics & Gynecology* 2011;117:956–960
13. Jayaram A, Carp H, Davis L, et al. Pregnancy complicated by aortic dissection: Cesarean delivery during extradural anesthesia. *Br J Anaesth* 1995;75:358–360
14. Judge D, Dietz H. Marfan's syndrome. *Lancet*. 2005;366:1965–1976
15. Kim G, Ko J, Choi D. Epidural anesthesia for cesarean section in a patient with Marfan syndrome and dural ectasia. A case report. *Korean J Anesthesiol* 2011;60:214–216
16. Kamat S, Travasso B, Borkar D, et al. Anaesthetic considerations in a patient with Marfan's syndrome for maxillary corrective osteotomy. *Indian J Anaesth* 2006;50(1):51–54
17. Lacassie H, Millar S, Leithe S, et al. Dural ectasia: a likely cause of inadequate spinal anesthesia in two parturients with Marfan's syndrome. *Br J Anaesth* 2005;94:500–504
18. Lee S, Jung T, Lee D. Acute Type II Aortic Dissection with Severe Aortic Regurgitation and Chronic Descending Aortic Dissection in Pregnant Patient with Marfan Syndrome. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2012;45:404–407
19. Oh A, Kim Y, Kim B, et al. Unexpected tracheomalacia in Marfan syndrome during general anesthesia for correction of scoliosis. *Anesth Analg* 2002;95:331–332
20. Pyeritz R. Marfan syndrome and related disorders. In: Rimoin DL, Connor JM, Pyeritz RE, Korf BR, eds. *Emery and Rimoin's Principles and Practice of Medical Genetics*. Vol 3. 5th ed. London, UK: Churchill Livingstone; 2007:3579–3624
21. Rath G, Sing D, Prabhakar H. Symptomatic atlantoaxial dislocation in Marfan's syndrome: anaesthetic considerations. *Eur J Anaesthesiol* 2007;24:1057–1069
22. Tan A, Vallejo M, Kaul B. Anesthetic considerations for delivery in a parturient with Marfan's syndrome and critical aortic aneurism. *Western Pennsylvania Society of Anesthesiologists*. Available from URL www.wpsaonline.org/DocumentHandler.ashx?DocId=907 Accessed December, 2011
23. Wells D, Podolakin W. Anaesthesia and Marfan's syndrome: case report. *Can J Anaesth* 1987;34:311–314
24. Wilson W, Taubert K, Gewitz M, et al. Prevention of infective endocarditis. Guidelines from the American Heart Association. *Circulation* 2007. DOI: 10.1161/circulationaha.106.183095.
25. Yetman AT, Bornemeier RA, McCrindle BW. Long-term outcome in patients with Marfan syndrome: is aortic dissection the only cause of sudden death? *J Am Coll Cardiol*. 2003;15;41:329–332

26. Zagrosek V, Lundqvist C, Borghi C, et al. ESC guidelines on management of cardiovascular diseases in pregnancy. *Euro Heart J* 2011;32:3147–3197
27. Kansara B, Singh A, Girotra S, et al. Combined Bentall and modified Ravitch procedures in a patient with Marfan syndrome. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol* 2013;29:95–98
28. Monaco F, de Luca M, Sala A. Anesthesia in Marfan patients. *J Vasc Endovasc Surg* 2015;22:37–41
29. Ghatak T, Samanta S, Samanta S. Anesthetic management of a patient with Marfan syndrome and severe aortic root dilatation undergoing cholecystectomy and partial hepatic resection. *Saudi J Anaesth* 2013;7:461–463
30. Araújo MR, Marques C, Freitas S, et al. Marfan Syndrome: new diagnostic criteria, same anesthesia care? Case report and review. *Rev Bras Anesthesiol* 2016;66:408–413
31. Kim YS, Lim BG, Lee SH, et al. Anesthetic implications of emergent cesarean section in a parturient with Marfan syndrome complicated by ascending aortic aneurysm and heart failure. *Advances in Bioscience & Clinical Medicine* 2014;2:85–90
32. Yamaguchi Y, Samora W, Klamar JE, et al. Anesthetic management of an adolescent with Marfan syndrome during anterior spinal fusion. *J Med Cases* 2018;9:366–370
33. Castellano JM, Silvay G, Castillo JG. Marfan Syndrome: Clinical, Surgical, and Anesthetic Considerations. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*, 2013;18:260–271
34. Pepe F, Stracquandano M, de Luca F, et al. Epidural Anesthesia for Cesarean Section in a Pregnant Woman with Marfan Syndrome and Dural Ectasia. *Case Reports in Obstetrics and Gynecology* 2017, Article ID 2126310, 5 pages <https://doi.org/10.1155/2017/2126310>
35. Ackermann I, Henze G, Kottke R, et al. Spinal meningeal cyst in a child with Marfan syndrome: A potential cause for apparent dural puncture during caudal epidural block. *Pediatr Anesth* 2019;29:959–961
36. Barbosa RR, Mario ADS, Calil CA, et al. Management of Pregnant Woman with Marfan Syndrome and Mechanical Aortic Valved Conduit. *International Journal of Cardiovascular Sciences*. 2016;29:329–332.

Datum poslední úpravy: Březen 2020 (přeloženo květen 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Leyla Bagirzadeh, Anaesthesiologist, Calgary Health Region, Alberta, Canada
leylashka@yahoo.com

Pro aktualizovanou verzi 2020:

Carlos R Degrandi Oliveira, Anesthesiologist, MD, TSA, MSc, Santos, Brasil
degrandi@gmail.com

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

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Jean Guglielminotti, Département d'Anesthésie-Réanimation Chirurgicale
Hôpital Bichat-Claude Bernard, Paris, France
jean.guglielminotti@bch.aphp.fr

Bart Loeys, Department of Human Genetics, Nijmegen Centre for Molecular Life Sciences
and Institute for Genetic and Metabolic Disorders, Radboud University Nijmegen Medical
Centre, The Netherlands
bart.loeys@ua.ac.be

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

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel:

Tamara Skříšovská, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní
nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika
tamara.skrisovska@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/>