

A&I

ANÄSTHESIOLOGIE & INTENSIVMEDIZIN

Offizielles Organ: Deutsche Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin e.V. (DGAI)
Berufsverband Deutscher Anästhesisten e.V. (BDA)
Deutsche Akademie für Anästhesiologische Fortbildung e.V. (DAAF)
Organ: Deutsche Interdisziplinäre Vereinigung für Intensiv- und Notfallmedizin e.V. (DIVI)



Huntington's disease

Klippel-Trénaunay syndrome

orphan**a**nesthesia

a project of the German Society
of Anaesthesiology and Intensive Care Medicine

SUPPLEMENT NR. 6 | 2022

OrphanAnesthesia –

ein krankheitsübergreifendes Projekt des Wissenschaftlichen Arbeitskreises Kinderanästhesie der Deutschen Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin e.V.

Ziel des Projektes ist die Veröffentlichung von Handlungsempfehlungen zur anästhesiologischen Betreuung von Patienten mit seltenen Erkrankungen. Damit will OrphanAnesthesia einen wichtigen Beitrag zur Erhöhung der Patientensicherheit leisten.

Patienten mit seltenen Erkrankungen benötigen für verschiedene diagnostische oder therapeutische Prozeduren eine anästhesiologische Betreuung, die mit einem erhöhten Risiko für anästhesieassoziierte Komplikationen einhergehen. Weil diese Erkrankungen selten auftreten, können Anästhesisten damit keine Erfahrungen gesammelt haben, so dass für die Planung der Narkose die Einholung weiterer Information unerlässlich ist. Durch vorhandene spezifische Informationen kann die Inzidenz von mit der Narkose assoziierten Komplikationen gesenkt werden. Zur Verfügung stehendes Wissen schafft Sicherheit im Prozess der Patientenversorgung.

Die Handlungsempfehlungen von OrphanAnesthesia sind standardisiert und durchlaufen nach ihrer Erstellung einen Peer-Review-Prozess, an dem ein Anästhesist sowie ein weiterer Krankheitsexperte (z.B. Pädiater oder Neurologe) beteiligt sind. Das Projekt ist international ausgerichtet, so dass die Handlungsempfehlungen grundsätzlich in englischer Sprache veröffentlicht werden.

Ab Heft 5/2014 werden im monatlichen Rhythmus je zwei Handlungsempfehlungen als Supplement der A&I unter www.ai-online.info veröffentlicht. Als Bestandteil der A&I sind die Handlungsempfehlungen damit auch zitierfähig. Sonderdrucke können gegen Entgelt bestellt werden.

OrphanAnesthesia –

a project of the Scientific Working Group of Paediatric Anaesthesia of the German Society of Anaesthesiology and Intensive Care Medicine

The target of OrphanAnesthesia is the publication of anaesthesia recommendations for patients suffering from rare diseases in order to improve patients' safety. When it comes to the management of patients with rare diseases, there are only sparse evidence-based facts and even far less knowledge in the anaesthetic outcome. OrphanAnesthesia would like to merge this knowledge based on scientific publications and proven experience of specialists making it available for physicians worldwide free of charge.

All OrphanAnesthesia recommendations are standardized and need to pass a peer review process. They are being reviewed by at least one anaesthesiologist and another disease expert (e.g. paediatrician or neurologist) involved in the treatment of this group of patients.

The project OrphanAnesthesia is internationally oriented. Thus all recommendations will be published in English.

Starting with issue 5/2014, we'll publish the OrphanAnesthesia recommendations as a monthly supplement of A&I (Anästhesiologie & Intensivmedizin). Thus they can be accessed and downloaded via www.ai-online.info. As being part of the journal, the recommendations will be quotable. Reprints can be ordered for payment.

Bisher in A&I publizierte Handlungsempfehlungen finden Sie unter:

www.ai-online.info/Orphsuppl
www.orphananesthesia.eu

Find a survey of the recommendations published until now on:

www.ai-online.info/Orphsuppl
www.orphananesthesia.eu

Projektleitung

Prof. Dr. Tino Münster, MHBA

Chefarzt
Klinik für Anästhesie und
operative Intensivmedizin
Krankenhaus Barmherzige
Brüder Regensburg
Prüfeninger Straße 86
93049 Regensburg,
Deutschland

Tel.: 0941 369-2350

E-Mail: Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de

orphananesthesia

Anaesthesia recommendations for Klippel-Trénaunay syndrome

Disease name: Klippel-Trénaunay syndrome

ICD 10: Q87.2

Synonyms: Angio osteohypertrophy, naevus vasculosus osteohypertrophicus, capillary lymphatic venous malformation (CLVM)

Disease summary: Klippel-Trénaunay syndrome is a rare congenital malformation with an incidence of 1 out of 27,500 live births, characterised by a triad of venous malformations or varicose veins, cutaneous capillary malformations and bony or soft-tissue hypertrophy in affected limbs. The lung, trunk, gastrointestinal tract, neurovascular structures and the bladder may be involved with the presence of vascular malformations.

Medicine is in progress



Perhaps new knowledge

Every patient is unique

Perhaps the diagnosis is wrong



Find more information on the disease, its centres of reference and patient organisations on Orphanet: www.orpha.net

► **Citation:** George SE: Klippel-Trénaunay syndrome. Anästh Intensivmed 2022;63:S145–S150.
DOI: 10.19224/ai2022.S145

Typical surgery

Orthopaedic surgeries to correct limb discrepancies, debulking surgeries and amputations; interventions like sclerotherapy and laser therapy for vascular malformations, vascular surgeries like surgical stripping and endoscopic ligation of perforating veins, and surgical resection of the bowel in case of gastrointestinal haemorrhage.

Type of anaesthesia

General anaesthesia is safer. Central neuraxial blockade is fraught with risk due to haemangiomas and spinal arteriovenous malformations and neurovascular malformation in the surrounding structure of the spine, tendency for coagulation disorders, and venous dilation, all of which can cause epidural haematomas.

Necessary additional pre-operative testing (beside standard care)

Pre-operative cardiology evaluation must be ensured as many patients have venous thrombophlebitis (50 %) and pulmonary thromboembolism (22 %) which may lead to pulmonary hypertension and right-ventricular failure. Arteriovenous malformations can produce high-output congestive heart failure. Pre-operatively, deep vein thrombosis prophylaxis must be considered. If neuraxial blockade is planned, it is mandatory to do pre-operative CT/MRI to rule out vascular malformations in the CNS and ensure absence of cutaneous lesions overlying the site of needle insertion. Pre-operative coagulation profile must be done in these patients. Enough packed RBC should be ready before the operation for appropriate fluid resuscitation in case of haemorrhage.

In certain cases, pre-operative embolisation can be carried out to reduce intra-operative bleeding. This will need close collaboration with interventional radiologists.

Particular preparation for airway management

Difficult intubation must be anticipated as patients may have facial anomalies, upper airway angiomias and soft tissue hypertrophy in the airway.

Particular preparation for transfusion or administration of blood products

Potential for massive intra-operative haemorrhage must be considered. In this syndrome, local intra-vascular coagulation occurs within the malformation and distal flow has depletion of coagulation factors. This is also often associated with disseminated intravascular coagulation and Kasabach-Merritt syndrome (consumptive coagulopathy and thrombocytopenia). The anaesthesiologist must therefore be vigilant with sufficient intravenous access (although limb involvement can limit peripheral venous access), adequate blood and blood product reserve and appropriate monitoring intra-operatively.

Particular preparation for anticoagulation

Deep vein thrombosis prophylaxis must be considered as many patients have venous thrombophlebitis (50 %) and pulmonary thromboembolism (22 %).

Particular precautions for positioning, transportation and mobilisation

Not reported.

Interactions of chronic disease and anaesthesia medications

Not reported.

Anaesthetic procedure

General anaesthesia is commonly used. If central neuraxial blockade is considered, CT/ MRI imaging of the spine is carried out to rule out vascular malformations and examination of the back done to ensure there are no cutaneous lesions at the planned site of needle insertion. If central venous pressure monitoring is planned, ultrasound guidance can help to rule out vascular malformations of the jugular/ subclavian veins.

Femoral cannulation is better avoided in view of lower limb thrombophlebitis with venous anomalies. The possible presence of brain haemangiomas pose a risk for intra-operative intracranial haemorrhage. Hence measures must be taken to minimise surges in blood pressure, especially during intubation, extubation and at the time of surgical incision.

Particular or additional monitoring

If massive blood loss and consequent haemodynamic instability is anticipated, it will be beneficial to have invasive monitoring with intra-arterial blood pressure monitoring and central venous pressure monitoring. It is important that the patient stays normotensive during induction and throughout the operation. Fluctuation of blood pressure might lead to a hypertensive state that could potentially cause rupture of multiple intracranial and peripheral arteriovenous shunts, aneurysms and capillary malformations. Other complications such as internal bleeding from vascular abnormalities and fistulas might be exacerbated by elevated blood pressure.

Maintaining a normotensive state is important if the patient is positioned prone during the surgical operation. Prone positioning is associated with predictable changes in cardio-pulmonary physiology. In the prone posture, pressure on the abdomen compresses the inferior vena cava and femoral veins, diverting blood from the distal parts of the body into perivertebral venous plexuses.

An essential part of the anaesthetic plan is the preparation for unexpected vascular complication such as hypertensive and hypotensive states. Nitroprusside sodium, dopamine hydrochloride and phenylephrine infusions may have to be kept ready before the surgical operation.

Moreover, it is important to bear in mind that excessive venous pulsation can result in inaccurately low pulse oximetry reading if the probe is placed on an affected limb.

Possible complications

Massive blood transfusion might be necessary as haemodynamic instability is a possibility even in minor surgeries, due to intra-operative blood loss, as a result of presence of widespread varicosities and venous malformations. Thromboembolic complications are likely.

Post-operative care

The level of monitoring needed for each individual depends on the surgical procedure done, the pre-operative status, and the intraoperative complications.

Disease-related acute problems and effect on anaesthesia and recovery

Not reported.

Ambulatory anaesthesia

Not reported.

Obstetrical anaesthesia

Thromboembolic, cardiovascular and haemorrhagic complications are exacerbated in pregnancy, so a multidisciplinary team involving obstetricians, anaesthesiologists, radiologists, cardiologists, haematologists and paediatricians must individualise each case to decide on the management. Prophylactic anticoagulation is advised in the postpartum period.

References

1. Kumar S, Taneja B, Saxena KN, Kaira N. Anaesthetic management of a neonate with Kasabach- Merritt syndrome. *Indian J Anaesth* 2013;57:292–294
2. Gober Wilcox JK, Gardner DL, Joste NE, Clericuzio CL, Zlotoff B. Limb hyperplasia: case report of an unusual variant of Klippel Trenaunay syndrome. *Cutis* 2009;83:255–256
3. Pereda Marin RM, Garcia Collada JC, Garrote Martinez AI, Miralles Serrano EM, Morales Aguilar JL. Anesthetic management of Klippel-Trenaunay syndrome and attendant gastrointestinal hemorrhage. A case report. *Minerva Anesthesiol* 2007;73:187–190
4. David W Barbara, Jack L Wilson. Anesthesia for Surgery related to Klippel-Trenaunay syndrome: A review of 136 anesthetics. *Anesth Analg* 2011;113:98–102
5. Aronoff DM, Roshon M. Severe hemorrhage complicating the Klippel-Trenaunay Weber syndrome. *South Med J* 1998;91:1073–1107
6. Gonzalez-Mesa E, Blasco M, Anderica J, Herrera J. Klippel Trenaunay syndrome complicating pregnancy. *BMJ Case Reports* 2012;1. DOI: 10.1136/bcr-2012-006534
7. Sharma D, Lamba S, Pandita A, Shastri S. Klippel-trenaunay syndrome – a very rare and interesting syndrome. *Clin Med Insights Circ Respir Pulm Med* 2015;9:1–4. DOI: 10.4137/CCRPM.S21645. eCollection 2015.

Date last modified: **March 2017**

This recommendation was prepared by:

Author

Smitha Elizabeth George, Department of Anaesthesia and Critical Care, Ananthapuri Hospital and Research Institute, Trivandrum, Kerala, India
Smitha.lizgeorge@gmail.com

Disclosure The author has no financial or other competing interest to disclose.
This recommendation was unfunded.

This recommendation was reviewed by:

Reviewers

Michael G. Lee, Consultant Physician and Gastroenterologist, Department of Medicine, University of the West Indies, Kingston, Jamaica
michael.lee@uwimona.edu.jm

Suad Hannawi, Internal Medicine and Rheumatology, Al Baraha Hospital, Dubai, United Arab Emirates
suad1@ausdoctors.net

Disclosure The reviewers have no financial or other competing interest to disclose.

Herausgeber



DGAI

Deutsche Gesellschaft
für Anästhesiologie und
Intensivmedizin e.V.
Präsident: Prof. Dr.
F. Wappler, Köln



BDA

Berufsverband Deutscher
Anästhesisten e.V.
Präsident: Prof. Dr.
G. Geldner, Ludwigsburg



DAAF

Deutsche Akademie
für Anästhesiologische
Fortbildung e.V.
Präsident: Prof. Dr.
H. Bürkle, Freiburg

Schriftleitung

Präsident/in der Herausgeberverbände
Gesamtschriftleiter/Editor-in-Chief:
Prof. Dr. Dr. Kai Zacharowski, Frankfurt
Stellvertretender Gesamtschriftleiter/
Deputy Editor:
Prof. Dr. T. Volk, Homburg/Saar
CME-Schriftleiter/CME-Editor:
Prof. Dr. W. Zink, Ludwigshafen

Redaktionskomitee/Editorial Board

Prof. Dr. G. Beck, Wiesbaden
Prof. Dr. A. Brinkmann, Heidenheim
Prof. Dr. H. Bürkle, Freiburg
Prof. Dr. B. Ellger, Dortmund
Prof. Dr. K. Engelhard, Mainz
Prof. Dr. M. Fischer, Göttingen
Prof. Dr. U. X. Kaisers, Ulm
Prof. Dr. T. Loop, Freiburg
Prof. Dr. W. Meißner, Jena
Prof. Dr. C. Nau, Lübeck
RAin A. Pfundstein, Nürnberg
Dr. M. Rähmer, Mainz
Prof. Dr. A. Schleppers, Nürnberg
Prof. Dr. M. Thiel, Mannheim
Prof. Dr. F. Wappler, Köln
Prof. Dr. M. Weigand, Heidelberg

Redaktion/Editorial Staff

Carolin Sofia Kopp B.A.
Korrespondenzadresse: Roritzerstraße 27 |
90419 Nürnberg | Deutschland
Tel.: 0911 9337812
E-Mail: anaesth.intensivmed@dgai-ev.de

Verlag & Druckerei

Aktiv Druck & Verlag GmbH

An der Lohwiese 36 |
97500 Ebelsbach | Deutschland
www.aktiv-druck.de



Geschäftsführung

Wolfgang Schröder | Jan Schröder |
Nadja Schwarz
Tel.: 09522 943560 | Fax: 09522 943567
E-Mail: info@aktiv-druck.de

Anzeigen | Vertrieb

Pia Müller | Robert Kux
Tel.: 09522 943570 | Fax: 09522 943577
E-Mail: anzeigen@aktiv-druck.de

Verlagsrepräsentanz

Jürgen Distler
Roritzerstraße 27, 90419 Nürnberg
Tel.: 0171 9432534
E-Mail: jdistler@bda-ev.de

Herstellung | Gestaltung

Pia Müller | Robert Kux |
Stefanie Triebert
Tel.: 09522 943570 | Fax: 09522 943577
E-Mail: ai@aktiv-druck.de

Titelbild

Gestaltung: Klaus Steigner
Paumgartnerstraße 28 | 90429 Nürnberg
E-Mail: mazyblue@klaus-steigner.de
www.klaus-steigner.de

Erscheinungsweise 2022

Der 63. Jahrgang erscheint jeweils zum
Monatsanfang, Heft 7/8 als Doppelausgabe.

Bezugspreise (inkl. Versandkosten):

• Einzelhefte	30,- €
• Jahresabonnement:	
Europa (ohne Schweiz)	258,- €
(inkl. 7 % MwSt.)	
Schweiz	266,- €
Rest der Welt	241,- €

Mitarbeiter aus Pflege, Labor, Studenten und Auszubildende (bei Vorlage eines entsprechenden Nachweises)

Europa (ohne Schweiz)	94,- €
(inkl. 7 % MwSt.)	
Schweiz	90,- €
Rest der Welt	94,- €

**Für Mitglieder der DGAI und/oder
des BDA ist der Bezug der Zeitschrift
im Mitgliedsbeitrag enthalten.**

Allgemeine Geschäfts- und Liefer- bedingungen

Die allgemeinen Geschäfts- und Liefer-
bedingungen entnehmen Sie bitte dem
Impressum auf www.ai-online.info

Indexed in **Current Contents®/Clinical
Medicine, EMBASE/Excerpta Medica;
Medical Documentation Service;
Research Alert; Sci Search; SUBIS
Current Awareness in Biomedicine;
VINITI: Russian Academy of Science.**

Nachdruck | Urheberrecht

Die veröffentlichten Beiträge sind urhe-
berrechtlich geschützt. Jegliche Art von
Vervielfältigungen – sei es auf mechani-
chem, digitalem oder sonst möglichem
Wege – bleibt vorbehalten. Die Aktiv
Druck & Verlags GmbH ist allein auto-
risiert, Rechte zu vergeben und Sonder-
drucke für gewerbliche Zwecke, gleich
in welcher Sprache, herzustellen. An-
fragen hierzu sind nur an den Verlag zu
richten. Jede im Bereich eines gewerbli-
chen Unternehmens zulässig hergestellte
oder benutzte Kopie dient gewerblichen
Zwecken gem. § 54 (2) UrhG. Die Wie-
dergabe von Gebrauchsnamen, Handels-
namen, Warenbezeichnungen usw. in
dieser Zeitschrift berechtigt auch ohne
besondere Kennzeichnung nicht zu der
Annahme, dass solche Namen im Sinne
der Warenzeichen- und Markenschutz-
Gesetzgebung als frei zu betrachten wä-
ren und daher von jedermann benutzt
werden dürften.

Wichtiger Hinweis

Für Angaben über Dosierungsanwei-
sungen und Applikationsformen kann
vom Verlag und den Herausgebern keine
Gewähr übernommen werden. Derartige
Angaben müssen vom jeweiligen An-
wender im Einzelfall anhand anderer
Literaturstellen auf ihre Richtigkeit über-
prüft werden. Gleiches gilt für berufs-
und verbandspolitische Stellungnahmen
und Empfehlungen.

Allein aus Gründen der besseren Les-
barkeit wird auf die gleichzeitige Ver-
wendung männlicher, weiblicher und
weiterer Sprachformen verzichtet. Sämt-
liche Personenbezeichnungen gelten für
alle Geschlechterformen. Dies impliziert
keinesfalls eine Benachteiligung der je-
weils anderen Geschlechter, sondern ist
als geschlechtsneutral zu verstehen.

Die Beiträge aus der A&I finden Sie online unter: www.ai-online.info

CONTACT US

Please do not hesitate to contact us. We will be glad to answer and provide further information to you at any time.

.....
Name

.....
First Name

.....
Department / Hospital

.....
Place

.....
Telephone

.....
E-Mail

.....
Date / Signature

Please contact me for further information

☐

I would like to participate in the project

☐

ADDRESS

German Society of Anaesthesiology and
Intensive Care Medicine
Ursula Homberg
Roritzerstrasse 27 | 90419 Nuremberg | Germany
Tel.: +49-911-9337828
Email: uhomberg@orphananesthesia.eu