

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)



Scimitar syndrome

Sotos syndrome

orphan**a**nesthesia

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

SUPPLEMENT NR. 13 | 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 Orphan Anesthesia 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



Deutsche Gesellschaft für Anästhesiologie & Intensivmedizin

www.dgai.de



ANÄSTHESIOLOGIE & INTENSIVMEDIZIN

www.ai-online.info

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 **Scimitar syndrome**

Disease name: Scimitar syndrome

ICD 10: Q26.8

Synonyms: Congenital pulmonary venolobar syndrome, pulmonary venous return anomaly, Partial/total anomalous pulmonary venous return (P/TAPVR)

Disease summary: Scimitar syndrome (SS) is a rare congenital heart defect (CHD) with a frequency of 1–3 cases per 100,000 live births and a suspected autosomal inheritance. It results in a partial to total anomalous venous drainage of the right lung into the inferior vena cava (IVC). SS may be associated with atrial septum defects (ASD), aberrant systemic arterial supply (SAS) to the right lung through aortopulmonary collaterals and other heart defects. Anatomical sequelae include right lung hypoplasia and left to right shunting. This can lead to recurring lower respiratory tract infections (LRTI) and right ventricular volume overload causing pulmonary artery hypertension and right ventricular failure. Clinical presentation can be highly variable. Severe forms present as cyanosis and acute heart failure of the new-born or infant. Dyspnoea on exertion is a possible common symptom. Mild forms may be incidental findings in asymptomatic adults. Diagnosis can be confirmed by echocardiogram or computed tomography showing the anomalous venous return. Treatment depends on symptom severity and may include correction of venous return in cases of severe heart failure. Patients with mild symptoms will usually be treated conservatively with diuretics and standard chronic heart failure medication.

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:** Varshney H, Hasan M: Scimitar syndrome . AnästH Intensivmed 2022;63:S350–S355.
 DOI: 10.19224/ai2022.S350

Typical surgery

Surgical correction of anomalous venous return. Ligation of aortopulmonary collaterals in SAS. Closure of ASD. Surgical revision of scimitar vein conduits may be necessary. Lobectomy/pneumonectomy in lung hypoplasia and recurring LRTIs.

Surgery unrelated to SS.

Type of anaesthesia

There is no definite recommendation for or against either general or regional anaesthesia. There are reports of spinal, epidural and caudal anaesthesia without any complications. Circulatory effects of each technique must be anticipated and counterbalanced.

Intraoperative and perioperative factors that result in increases of pulmonary vascular resistance such as hypoxia, hypercarbia, hypothermia, acidosis, atelectasis, and high airway pressure should be avoided.

Necessary additional preoperative testing (beside standard care)

Effects on the cardiocirculatory and pulmonary system are highly variable and need to be investigated thoroughly in an elective setting.

Cardiac testing should include electrocardiography and echocardiography to assess right (and left) ventricular function, shunting fraction and pulmonary artery pressures.

Spirometry and blood gas analysis are helpful to evaluate pulmonary involvement. Plain chest X-ray may reveal the pathognomonic opacification caused by the scimitar vein.

Standard lab work, including liver-function tests (LFTs), is advisable.

Consulting a cardiologist with experience in congenital heart defects can be useful.

Particular preparation for airway management

No evidence of association of difficult airway and SS.

Particular preparation for transfusion or administration of blood products

Transfusion requirements will result from the nature of the surgical procedure. SS is not directly associated with bleeding disorders, but patients may be receiving anticoagulants for associated heart defects.

Particular preparation for anticoagulation

Literature lacks evidence to guide anticoagulation in SS in general. Impaired mobility of severely affected patients may suggest a higher risk of perioperative thrombosis.

Particular precautions for positioning, transportation and mobilisation

Not reported.

Interactions of chronic disease and anaesthesia medications

Severe hypotension when nitrous oxide is combined with long-term PDE inhibitors such as sildenafil and others.

Anaesthetic procedure

Induction and maintenance of anaesthesia can be achieved by inhalational and/or intravenous techniques. Successful regional and neuro-axial techniques have been reported.

Adequate right-ventricular preload is a prerequisite. Factors that increase pulmonary vascular resistance such as hypoxia, hypercarbia, hypothermia, acidosis, atelectasis, high airway pressure must be avoided. High concentrations of volatile agents may impair hypoxic pulmonary vasoconstriction. A high-flow left-right shunt can increase hysteresis (i.e. administration-till-effect time interval). Avoid any air in IV lines and ports especially in presence of ASD. Bubble-catch filters are recommended. Consider antibiotic endocarditis prophylaxis.

Sufficient analgesia prevents sympathoadrenergic reactions and decreases right ventricular strain.

Particular or additional monitoring

In major surgery or advanced disease, arterial cannulation for invasive blood pressure measurement and central venous line placement is recommended. Transoesophageal echocardiography and/or a pulmonary artery catheter may be considered in high risk scenarios. However, there is insufficient data to provide an evidence based recommendation for these invasive procedures.

Simultaneous pre- and postductal oxygensaturation monitoring is advisable in neonates.

Possible complications

Increases in pulmonary vascular resistance leading to acute right ventricular failure. Cardiac arrhythmias. Lower respiratory tract infections. Respiratory failure.

Postoperative care

Postoperative care on ICU is recommended in all cases of major surgery and advanced disease. A high degree of suspicion is advisable in all other cases.

Disease-related acute problems and effect on anaesthesia and recovery

Not reported.

Ambulatory anaesthesia

Should only be considered on an individual basis in patients with mild disease and minor surgery.

Obstetrical anaesthesia

The additional circulatory burden in advanced pregnancy may result in volume overload and right ventricular failure even in previously asymptomatic patients. Miscarriages, prematurity and foetal growth retardation are common and premature delivery may be necessary.

Literature suggests vaginal birth flanked by early and gradual epidural analgesia as based on expert opinion.

References

1. Bo I, et al. Variants of the scimitar syndrome. *Cardiol Young* 2015;16:1–7
2. Çiçek S, et al. Scimitar syndrome: the curved Turkish sabre. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2014;17:56–61
3. Elsallabi O, et al. Scimitar Syndrome. *J Gen Intern Med* 2016;31:253–254. DOI: 10.1007/s11606-015-3358-7
4. Hasan M, et al. A case of scimitar syndrome: anesthetic considerations regarding non cardiac surgery. *Pediatr Anesth Crit Care J* 2016;4:89–90
5. Heinke T, et al. Partial anomalous pulmonary venous return: Scimitar vein. *Ann Card Anaesth* 2017;20:259–261
6. Luna AM, et al. Scimitar syndrome and anesthetic implications. *Rev Col Anest* 2015;43:245–249
7. Vida V, et al. The natural history and surgical outcome of patients with scimitar syndrome: a multicentre European study. *Eur Heart J* 2018;39:1002–1011.

Date last modified: **December 2018**

This recommendation was prepared by:

Authors

Ankur Varshney, Department of Anaesthesiology and Critical Care, Jawaharlal Nehru Medical College, Aligarh Muslim University, Aligarh, Uttar Pradesh, India
ankur2k5@gmail.com

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

Disclosure The authors have no financial or other competing interest to disclose. This recommendation was unfunded.

This recommendation was reviewed by:

Reviewers

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

Edmar Atik, Clínica privada, São Paulo, Brazil

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, Göppingen
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:
Neuwieder Straße 9 | 90411 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
Neuwieder Straße 9 | 90411 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 Lieferbedingungen

Die allgemeinen Geschäfts- und Lieferbedingungen 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 urheberrechtlich geschützt. Jegliche Art von Vervielfältigungen – sei es auf mechanischem, digitalem oder sonst möglichem Wege – bleibt vorbehalten. Die Aktiv Druck & Verlags GmbH ist allein autorisiert, Rechte zu vergeben und Sonderdrucke für gewerbliche Zwecke, gleich in welcher Sprache, herzustellen. Anfragen hierzu sind nur an den Verlag zu richten. Jede im Bereich eines gewerblichen Unternehmens zulässig hergestellte oder benutzte Kopie dient gewerblichen Zwecken gem. § 54 (2) UrhG. Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, 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 wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

Wichtiger Hinweis

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

Allein aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird auf die gleichzeitige Verwendung männlicher, weiblicher und weiterer Sprachformen verzichtet. Sämtliche Personenbezeichnungen gelten für alle Geschlechterformen. Dies impliziert keinesfalls eine Benachteiligung der jeweils anderen Geschlechter, sondern ist als geschlechtsneutral zu verstehen.

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
Neuwieder Straße 9 | 90411 Nuremberg | Germany
Tel.: +49-911-9337828
Email: uhomberg@orphananesthesia.eu