

Doporučení pro vedení anestezie

U Katecholaminergní polymorfni komorové tachykardie

Název nemoci: Katecholaminergní polymorfni komorové tachykardie (CPVT)

ICD 10: I47 (Paroxysmální tachykardie), I47.2 (Komorová tachykardie), ORPHA3286

Synonyma: Katecholaminy indukovaná polymorfni komorová tachykardie, Bidirekcionální katecholaminy indukovaná tachykardie, Familiární polymorfni komorová tachykardie, Stresově indukovaná polymorfni komorová tachykardie

Souhrn o nemoci: Katecholaminergní polymorfni komorová tachykardie je vzácné genetické onemocnění s incidencí okolo 1:10 000 v evropské populaci. Pokud je neléčena, dosahuje její mortalita až 31 % do 30 let věku [1]. Charakteristickou je bidirekcionální nebo polymorfni komorová tachykardie, která vzniká na základě adrenergního podnětu jako je stres nebo fyzická aktivita. Někteří pacienti mohou také trpět fibrilací síní [1,2]. Nejčastějším symptomem je synkopa u jinak zdravých dětí nebo adolescentů. Může se ale objevit i náhlá zástava oběhu při progresi komorové tachykardie do fibrilace komor. Palpitace a závratě během zátěže jsou příznaky rozvíjející se poruchy [3].

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

Souhrn o nemoci

Ve 30-45 % případů existuje rodinná anamnéza synkop nebo náhlé zástavy oběhu [4]. U pacientů se synkopami, zvláště jsou-li provázeny inkontinencí, je občas onemocnění vč. léčby zaměřeno za epilepsii [5].

Genetické mechanismy zahrnují mutace v genu pro srdeční ryanodinový receptor (RyR2), kanál umožňující vyplavení kalciových iontů. Tyto mutace, nazývané také CPVT1, lze nalézt zhruba u 50 % pacientů s CPVT a jsou zodpovědné za autosomálně dominantní dědičnost. Na druhou stranu mutace v genu pro srdeční kalsekvestrin (CASQ2), což je hlavní vazebný protein vápníku v sarkoplazmatickém retikulu, jsou příčinou vzácnějšího recesivního typu dědičnosti. Tyto mutace jsou známy jako CPVT2 [1,3,4,6]. V obou případech dochází k abnormálnímu uvolnění vápenatých iontů ze sarkoplazmatického retikula způsobující asynchronní excitaci a kontrakci srdečního svalu [3]. Následkem vápníkového nadbytku jsou pozdní následné depolarizace a spouštěné aktivity, které představují patofyziologický základ onemocnění [4].

Pacienti s CPVT mají normální klidový elektrokardiogram (EKG) bez prodlouženého QT intervalu nebo jiných charakteristických abnormalit. Navíc nemají na EKG nebo jiných zobrazovacích metodách známky strukturálních abnormalit [1]. Test na nakloněné rovině je negativní. Kromě bidirekcionální komorové tachykardie, při které se s každým srdečním stahem mění vektor QRS komplexu, je dalším znakem této choroby přechod předčasných komplexů do maligní komorové arytmie se zvyšující se pracovní zátěží. Přechod VT/VF se často objevuje při tepové frekvenci 110-130/min [2,4]. Diagnostickým znakem CPVT je objevení nebo výrazné zhoršení komorových arytmií v průběhu zátěžového testu nebo testu s využitím isoproterenolu. Zátěžový test a vyšetření pomocí EKG holteru jsou významnými diagnostickými prostředky [3,4].

Léčebné metody zahrnují, kromě vyloučení velké fyzické aktivity, závodních sportů a emocionálního vypětí, také nasazení beta blokátorů (sotalol, nadolol, metoprolol). Dávku beta blokátorů titrujeme k dosažení maximálního účinku [3]. Nadolol je preferenční volbou pro svůj dlouhý účinek [1]. I u pacientů s genetickou pozitivitou, ale negativními zátěžovými testy je zásadní dodržování léčby. Vynechání dávek beta blokátorů může způsobit vznik maligní arytmie [1,3]. U významného procenta pacientů terapie beta blokátory není dostatečná k prevenci srdečních příhod [1]. Na benefit z přidání blokátorů kalciových kanálů, jako je verapamil, jsou jen omezené důkazy, zatímco kombinaci betablokátorů a flecainidu některá data podporují. Doporučení třídy I pro pacienty s CPVT, kteří prodělali zástavu oběhu, opakované synkopy nebo polymorfni/bidirekcionální komorové tachykardie i přes adekvátní medikamentózní terapii nebo sympatickou denervaci levého srdce, je zavedení implantabilního kardioverteru-defibrilátoru (ICD) [7]. Kardiologové se nicméně snaží vyhnout zavedení ICD těmto pacientům pro možnost vzniku opakovaných epizod komorové tachykardie ("KT bouře") jako reakce na uvolnění katecholaminů po ICD výboji [7].

Pacienti s ICD by měli pokračovat v léčbě beta blokátory k prevenci komorových arytmií a proarytmogenních účinků ICD výbojů [1,3]. Sympatická denervace levého srdce je invazivní terapeutická metoda, která významně snižuje (>90 %) výskyt arytmií [8]. Doporučením třídy IIb je tuto metodu zvážit u pacientů s opakovanými synkopami nebo arytmiemi vyžadujícími časté ICD výboje při adekvátní terapii beta blokátory. Další skupinou pacientů jsou ti, kteří netolerují beta blokátory nebo jsou symptomatictí i přes maximální dávky [7]. Katetrizační ablace je další invazivní metodou, kterou lze užit u pacientů s refrakterními arytmiemi. Nicméně vzhledem k tomu, že její efektivita u CPVT nebyla zatím prokázána, je daleko méně využívaná než jiné metody. Katetrizační ablace pro CPVT není zahrnuta v doporučeních 2013 [7].

Typické výkony

U pacientů s opakující se nebo přetrvávající komorovou tachykardií přes farmakologickou léčbu (viz výše) jsou zaváděny ICD. Dalším chirurgickým terapeutickým přístupem je sympatická denervace levého srdce z thorakotomie nebo s využitím metody VATS (video-asistovaná thorakoskopie) [8, 9]. Méně často mohou pacienti podstoupit katetrizační ablaci [7]. Kromě symptomatické terapie mohou jak dětští, tak dospělí pacienti s CPVT podstoupit jakýkoliv emergentní nebo elektivní výkon z jiných příčin. Z bezpečnostních důvodů by měly být i banální výkony prováděny v nemocničním zařízení za EKG monitorace [10].

Typ anestezie

Pro invazivní výkony jako je denervace levého srdce nebo zavedení ICD se většinou pacienti uvádí do celkové anestezie jak s použitím nervosvalové blokády, tak i bez ní. K zajištění dýchacích cest se používá endotracheální intubace nebo zavedení supraglottické pomůcky [2,9]. Zavedení ICD může být provedeno v kombinaci lokální anestezie, anxiolýzy a analgosedace (za monitorace vitálních funkcí), i když pro tento postup u CPVT není dostatek dat [11]. Nicméně tato varianta pro pacienty s CPVT není tak výhodná. Nejdůležitější je totiž zajistit potlačení adrenergní nebo stresové stimulace. Před testováním ICD by mělo být dosaženo hluboké sedace a adekvátní analgezie, protože podané výboje mohou být velmi bolestivé [11].

Celková, neuroaxiální i lokální anestezie byly použity u pacientů s CPVT během nejrůznějších chirurgických výkonů [2,9,10,12,13]. Nebyly hlášeny žádné závažné, s anestezií spojené, komplikace, nicméně relevantní data jsou omezená. Bez ohledu na techniku anestezie je nejdůležitější se vyhnout proarytmogenním situacím jako je sympatická stimulace, tachykardie nebo podání sympatomimetik/beta mimetik [2,5]. Proto je třeba adekvátně předcházet nebo mírnit nervozitu, strach a bolest. Velmi důležité je také udržení dostatečné peroperační anestezie, analgezie, oxygenace a dosažení normokapie, normotermie a euolemie. U některých pacientů, jako jsou například velmi vyděšení dětští pacienti, je třeba použít celkovou anestezii i pro malé výkony. Pokud je indikována lokální anestezie, může být použita v kombinaci s adekvátní anxiolýzou a/nebo sedací, například pro zubní výkony [10]. Pokud se rozhodneme pro regionální nebo lokální anestezii, neměli bychom jako adjuvans použít adrenalin. [5,10,13].

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Pacientův stav by měl být předoperačně důkladně došetřen, zvláště, pokud se jedná o elektivní operaci. Je vyžadován multioborový přístup zahrnující anesteziologa, kardiologa a chirurga [5]. Mělo by být ozřejmeno riziko vzniku kardiologických komplikací, včetně jejich závažnosti a efektivní terapie. Povinnou součástí je detailní anamnéza a 12svodové EKG. Efektivitu zavedené léčby lze testovat zátěžovým testem nebo EKG holterem. Před operací by měly být také vyšetřeny parametry acidobazické rovnováhy a iontogram [2,5,9].

Pacienti bez definitivní diagnózy nebo pacienti s pozitivní rodinnou anamnézou by měli být dále vyšetřeni – EKG, holter, zátěžový test, echokardiografie k vyloučení strukturálních vad srdce. Je třeba vzít v úvahu, že asymptomatické nosiče RyR2 mutací, odhalí pouze genetický screening. Tito pacienti by měli být léčeni beta blokátory, i když mají negativní zátěžový test [7].

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

U CPVT nejsou specifické problémy, které by se týkaly obtížného zajištění dýchacích cest. U této skupiny pacientů je hlavním problémem katecholaminergní odpověď na manipulaci v laryngu (laryngoskopie/tracheální intubace), která by měla být co nejmenší. Vzhledem k tomu, že supraglotické pomůcky méně stimulují sympatický nervový systém (méně invazivní/lépe tolerované) [14], měly by být preferovány před intubací vždy, když je to možné (např. ICD zavedení).

Pro snížení tachykardické odpovědi na zajištění dýchacích cest může být použita dostatečná dávka anestetika a titračně dávkovaný krátce působící opioid (remifentanil, fentanyl, alfentanil) nebo krátce působící beta blokátor (esmolol). Užitečné mohou být i sympatolytika, jako jsou centrálně působící alfa-2 agonisté – klonidin nebo dexmedetomidin. [15].

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů a antikoagulace

U pacientů s CPVT nebyly pozorovány žádné specifické problémy spojené s podáním transfuze nebo antikoagulačních medikamentů. Tento syndrom není asociován s abnormalitami hemoglobinu nebo koagulopatií. Krevní transfuze a peroperační antikoagulace by měly být voleny s přihlédnutím ke komorbiditám pacienta a typu výkonu.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

U CPVT nejsou žádné zvláštní anatomické problémy (kostí, kloubů nebo kůže), které by vyžadovaly speciální pozornost při polohování, transportu nebo mobilizaci. Změny pozice, zvláště pokud jsou náhlé, mohou vést k paroxysmálním arytmiím [13]. Pacienti by měli být polohováni opatrně, aby se minimalizovalo riziko hypotenze a s tím spojené nasazení vazopresorů u skupiny léčené vysokými dávkami betablokátorů/blokátorů kalciových kanálů. Předcházet bychom měli stresu a tachykardii i u bdělých pacientů. Během anestezie je třeba se vyvarovat rychlým změnám polohy (především do antitrendelenburgovy polohy) a otáčení pacienta (např. z pronační do supinační polohy) musí probíhat opatrně a koordinovaně za bedlivé monitorace krevního tlaku.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Vysoké dávky beta blokátorů/blokátorů kalciových kanálů relativně snižují krevní tlak, který může být dále snížen užitím anestetik, zvláště při úvodu do CA [16]. Obdobně kombinace betablokátorů a anestetik může způsobit bradykardii [16]. K navození hluboké anestezie a zároveň zabránění hypotenze/bradykardie je nutná opatrná titrace dávek anestetik nebo esmololu, pokud je používán [17]. Další roli hraje i ventilace pozitivním přetlakem (IPPV), která může snižovat žilní návrat/preload. Je nutné zvolit optimální dechový objem a PEEP k udržení hemodynamické stability [2]. Techniky regionální anestezie, zvláště subarachnoidální blokáda, mohou být také komplikovány závažnou hypotenzí [13]. Do iniciálního managementu lehké a středně těžké hypotenze by měla patřit změna polohy (do Trendelenburgovy) a i.v. bolus tekutin [2]. Pokud dojde k závažné hypotenzii, měli bychom zvolit minimální efektivní dávku čistého alfa adrenergního agonisty, jako je fenylefrin [2,5]. Symptomatická bradykardie (např. způsobující signifikantní hypotenzii) by měla být léčena atropinem nebo, pokud přetrvává, elektrickou stimulací (pacingem) [2]. Glukagon představuje poslední možnost léčby u pacientů s předávkováním beta blokátory.

Anesteziologický postup

Sympatické stimulaci a tachykardii bychom se měli vyhnout v celém perioperačním období. Před úvodem do anestezie by mělo být navozeno tiché a klidné prostředí bez rušivých elementů. Po zajištění žilního přístupu a s monitorací pacienta můžeme použít v rámci premedikace benzodiazepin, jako je midazolam. Další volbou může být diazepam, který byl také použit bez výskytu komplikací [12].

Propofol má mezi anestetiky nejvýhodnější vlastnosti a je používán pro úvod i vedení CA u pacientů s CPVT [2]. Thiopental je také užíván bez vedlejších účinků [12], je ale třeba zmínit, že zvyšuje plazmatickou koncentraci noradrenalinu [15]. Etomidát udržuje hemodynamickou stabilitu, ale nejsou dostatečná data o jeho použití u pacientů s CPVT. Ketaminu bychom se měli vyhnout pro jeho sympatomimetické účinky [5,9,15]. Z inhalačních anestetik byly u pacientů s CPVT bezpečně použity isofluran a sevofluran [12]. Při použití desfluranu pro úvod do CA může dojít k sympatické stimulaci díky podráždění dýchacích cest. Rychlé zvýšení vdechované koncentrace desfluranu (např. z 3 % na 20 %) může také vyvolat aktivaci sympatiku a navýšení plazmatických koncentrací adrenalinu a noradrenalinu [15]. Během anestezie vedené na enfluranu byly zaznamenány předčasné komorové stahy a bigeminie [12]. I když nejsou žádná relevantní klinická data, měli bychom se vyhnout halotanu pro je proarytmogenní efekt, zvláště v kombinaci s dalšími spouštěči. [15]. Tento názor je dále podpořen nálezy, že halotan zvyšuje uvolňování Ca^{++} ze sarkoplazmatického retikula srdečního svalu [18].

K analgezii v průběhu operace u pacientů s CPVT byly užity jak fentanyl tak alfentanil bez vedlejších účinků [12]. Remifentanil snižuje funkci sinusového uzlu a atrioventrikulární vedení [15] a jeho ultra krátké působení umožňuje rychlé a přesné dávkování. Byl úspěšně použit pro úvod i udržení CA u CPVT [2] a je velmi dobrou volbou.

Většina svalových relaxans, jako atracurium, vecuronium, rocuronium, alcuronium a pancuronium, byla u pacientů s CPVT použita bez komplikací [12]. Velká část nedepolarizujících svalových relaxancií má minimální přímý efekt na myokard, a tak mohou být považována za relativně bezpečná. [5]. Jedinou výjimkou je pravděpodobně pancuronium, kterému bychom se měli vyhnout pro jeho vagolytický efekt a s ním související riziko vzniku tachykardie. Rocuronium má mírný vagolytický účinek, který pravděpodobně není klinicky významný. Cis-atracurium je asi nejbezpečnější relaxans díky absenci autonomní aktivity [15]. Naopak succinylcholin může vyvolat pozitivní nebo negativní chronotropní účinek přes adrenergní nebo muskarinové receptory v síňovém uzlu. Existuje možnost sympatoadrenální aktivace a zvýšení plazmatické koncentrace noradrenalinu po podání succinylcholinu [15], a také zvýraznění poruch iontogramu může být dalším rizikovým faktorem u pacientů se sklonem k arytmiím. I když byl succinylcholin u pacientů s CPVT většinou použit bez komplikací, existuje jedna kazuistika popisující rozvoj komorové tachykardie s rychlou progresí do komorové fibrilace po podání 65 mg succinylcholinu pacientovi s nedagnostikovanou CPVT, který postupoval elektrokonvulzivní terapii [19]. Proto pokud je to nezbytné, succinylcholin musíme užít s opatrností.

Pro objasnění, succinylcholin a volatilní anestetika signifikantně neovlivňují intacelulární hladinu Ca^{++} v srdci pacientů s CPVT s poruchou srdečního ryanodinového receptoru (RyR2) [12]. Tito pacienti nejsou v riziku maligní hypertermie, protože tato nemoc je asociovaná s poruchou ryanodinového receptoru (RyR1) v kosterním svalu [5]. Z tohoto důvodů nejsou výše zmíněná agens u pacientů s CPVT kontraindikována.

I když na reverzi nervosvalové blokády nejsou k dispozici přesná data pro pacienty s CPVT, podání anticholinergik/inhibitorů acetylcholinesterasy může vyústit ve zvýšení tepové frekvence. Signifikantní zvýšení (tj. TF >110-130/min) není u pacientů s CPVT vhodné. Na druhou stranu sugammadex nemá nežádoucí kardiovaskulární účinky, protože má minimální

nebo žádný efekt na acetylcholinesterázu, nikotinové a muskarinové receptory [15]. Použití rocuronia a následně sugammadexu u pacientů s CPVT se jeví jako výhodná možnost, přestože na toto téma ještě nebyly publikovány žádné články. Beta adrenergní agonisté, jako je isoproterenol, jsou kontraindikovány u CPVT. Naopak peroperační podpora již existující léčby beta blokátory, např. esmololem, se zdá být výhodná, zvláště pro jeho krátký účinek a možnost přesné titrace. Také centrálně působící alfa-2 adrenergní agonisté, jako je klonidin a dexmedetomidin, snižují centrální sympatickou aktivitu a uvolňování noradrenalinu, a mohou proto být využity jako adjuvans. N₂O byl použit u pacientů s CPVT bez nežádoucích účinků [10,12]. Měl by být však používán s opatrností pro jeho sympatomimetický efekt a podporu arytmogenního efektu jiných léků, jako je adrenalin nebo halotan [5].

U pacientek s CPVT podstupujících císařský řez v regionální anestezii byly hlášeny hladké průběhy [13]. Je třeba myslet na časté komplikace především subarachnoidální anestezie, kterými jsou bradykardie a hypotenze. Tyto stavy následně vyžadují podání vasoaktivních látek v závislosti na výšce a rozsahu blokady sympatiku. Pacienti s CPVT léčení vysokými dávkami beta blokátorů jsou náchylnější ke kardiovaskulárním nežádoucím účinkům. Při zvážení rizik se zdá být epidurální nebo kombinovaná subarachnoidální/epidurální technika bezpečnější než jednorázová subarachnoidální anestezie [13].

Zvláštní či doplňující monitorace

Pacient by měl být monitorován od příjezdu na operační sál, tzn. EKG, neinvazivní monitoring krevního tlaku a pulzní oxymetrie. Jakékoliv intervence, i jako je kanylace periferní žíly, by měly být prováděny za monitorace vitálních funkcí. Použití topické anestezie před zajištěním i.v. vstupu může být nápomocné k redukci bolesti, a tím i sympatické odpovědi. Arteriální linka by měla být zajištěna ideálně před úvodem do anestezie ovšem za adekvátní i.v. premedikace (tj. midazolam). Hloubku anestezie během operace je přesnější monitorovat pomocí např. bispektrálního indexu nebo entropie. Monitorace bolesti (např. pupilometr) nám může pomoci adekvátně zhodnotit bolest pacienta a preventovat excesivní sympatickou stimulaci. V rámci speciální monitorace by mělo být použito 5svodové EKG a invazivní měření krevního tlaku pro rychlou analýzu a terapii oběhově významných arytmií. ICD by měly být inaktivovány pro možné interference s elektrokoagulací nebo elektromagnetickými přístroji a měly by být nahrazeny elektrodami externího defibrilátoru [5,9].

Možné komplikace

Adrenergně spuštěné tachyarytmie, jako je hemodynamicky významná bidirekcionální nebo polymorfní komorová tachykardie, synkopa, komorová fibrilace a srdeční zástava, jsou komplikace základního onemocnění, které se mohou během operace vyskytnout. Tachykardie s frekvencí nad 120-130/min by měla být rychle léčena i.v. beta blokátorem, jako je esmolol nebo labetalol [2]. Lékem volby při torsades de pointes je magnezium i.v., které může být nápomocné i při jiných formách tachyarytmií. Elektrická kardioverze by měla být použita u pulzové komorové tachykardie. Defibrilace se používá při bezpulzové komorové tachykardii/komorové fibrilaci dle Advanced Life Support algoritmu [2,20]. Pokud se vyskytne výrazná hypotenze bez arytmií, měl by být použit vazopresor s čistým alfa agonistickým účinkem, jako je fenylefrin [5]. Měli bychom co nejdříve upravovat poruchy vnitřního prostředí a přerušit podávání nevhodných léků pro udržení kardiovaskulární stability.

Pooperační péče

Dokumentace a stabilizace: Psychiatrické a behaviorální problémy, jako je hyperaktivita, deprese, sebepoškozování a bipolární porucha.

Ventriculomegalie a hydrocefalus pro aqueduktální stenózu jsou časté. Různé stupně trigeminální anestezie vedou k opakujícím se korneálním a faciálním poraněním.

Parietální nebo parieto-okcipitální alopecie.

Pooperační péče: ICD by mělo být reaktivováno a nastaveno do předoperačního módu po zotavení z anestezie. Pacienti by měli být po výkonu monitorováni alespoň 24 hodin na oddělení intermediární péče [5,13].

Dostatečná pooperační analgezie je zásadní. Můžeme využít infiltrační anestezie v oblasti rány provedené na konci operace [2]. Během podání opioidů nebyly zaznamenány nežádoucí reakce. Zvláště tramadol byl podán na mírnou bolest s dobrým analgetickým účinkem a bez nežádoucích reakcí [2]. Petidin byl také použit bez komplikací [12], ale neměli bychom zapomínat na jeho atropinu podobný efekt. Na jiná analgetika nemáme dostatečná data, ale vzhledem k jejich farmakodynamickým profilům, můžeme brát paracetamol, ketorolac a morfin jako bezpečná léčiva. Morfin má přímý efekt na sinoatriální a atrioventrikulární nodus (negativně chronotropní a dromotropní), a proto může být dobrou volbou pro analgesii po velké operaci [5].

Antiemetika by měla být podána jako prevence nebo léčba pooperační nauzey a zvracení, vzhledem k tomu, že tento stav může vést k výraznému stresu pacienta. Ondansetron [2] a droperidol [12] byly podány pacientům s CPVT bez komplikací. Droperidol vykazuje preventivní účinky proti katecholaminergním arytmiím [5]. Jako antiemetikum můžeme být použiti také dexamethazon, který nemá žádné kardiovaskulární účinky.

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

Vzhledem k povaze nemoci, může být složité rozlišit mezi vedlejšími účinky anestezie a manifestací choroby. CPVT se typicky projevuje synkopami. Diferenciální diagnostika zahrnuje epilepsii, vagovou hyperreaktivitu, léky navozenou bradykardii (beta blokátory, antiarytmika, anestetika), poruchy vnitřního prostředí (tj. hypoglykémie), kardiomyopatie nebo arytmie asociovaná s jiným syndromem, jako je syndrom dlouhého QT, Brugada, Wolf-Parkinson-Whiteův syndrom. Synkopa spojená s adrenergní stimulací (tj. stres, tachykardie), rodinná anamnéza náhlé srdeční zástavy, absence charakteristických EKG znaků (tj. dlouhé QT) nebo strukturálních abnormalit, podporuje diagnózu CPVT a je nutno pacienta dále došetřit. Anesteziolog by měl zpozornět především u případů charakterizovaných jako epilepsie, ovšem bez konečné diagnózy, protože CPVT je nejčastěji zaměněna za epilepsii [2,5].

Pokud dojde pooperačně k náhlému úmrtí, měla by být provedena pitva. Pokud vyvstane podezření na CPVT, měla by rodina pacienta podstoupit genetický screening [5].

Ambulantní anestezie

I po krátkých výkonech by měl pacient zůstat 24 hodin v nemocnici na pozorování za monitorace srdce [2,10]. Během observace by mělo být zajištěno klidné a pohodlné prostředí

s rychle dostupným vybavením pro kardiopulmonální resuscitaci. Pacienti s CPVT by měli dostávat adekvátní analgezii, hydrataci a antiemetika k prevenci/léčbě pooperační nauzey a zvracení.

Porodnická anestezie

U pacientek s CPVT během porodu jsou techniky neuroaxiální anestezie výhodou vzhledem k rizikům celkové anestezie, jako je obtížná intubace, aspirace, sympatická odpověď na manipulaci v dýchacích cestách. Nekomplikovaný průběh byl hlášen u pacientek podstupujících kombinovanou spinální-epidurální anestezii s použitím: malé dávky bupivacainu 0.5 % (1 ml) a fentanylu 25 µg byly podány intrathékálně a zbytek dávky bupivacainu 0.5 % (5 ml) byl podán do epidurálního prostoru k dosažení požadované výšky blokády [13]. V porovnání s jednorázovým podáním subarachnoideální anestezie, oba způsoby, jak epidurální, tak kombinovaná spinální-epidurální anestezie, mají výhodu ve snadnější titraci dávek, a tím i větší hemodynamické stabilitě s dostatečným anestetickým efektem. Zavedení epidurálního katetru může být užitečné k tlumení pooperační bolesti. U všech typů regionální anestezie je kontraindikováno podání adrenalinu.

Pokud je použita celková anestezie, musíme mít na paměti, že vysoké dávky lipofilních opioidů (tj. fentanyl, sufentanil) k prevenci excesivní sympatické reakce na intubaci, mohou způsobit dechovou depresi novorozence s nutností podání naloxonu nebo zajištění ventilační podpory. Toto riziko je nižší u remifentanilu [21], přesto může být nutná asistovaná ventilace novorozence. Je třeba informovat neonatology a péči o novorozence by měl zajišťovat zkušený lékař. Beta blokátory, jako propranolol a labetalol, jsou relativně bezpečné a měly by být podávány během celého těhotenství i peroperačně [13]. Pokud dáváme beta blokátory i.v. během porodu, měl by být zajištěn fetální monitoring pro riziko akutní fetální bradykardie [13].

Reference:

1. Leenhardt A, Denjoy I, Guicheney P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2012;5:1044-52
2. Dornan RI. Anesthesia for a patient with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Anesth Analg.* 2002;95:555-7
3. Pflaumer A, Davis AM. Guidelines for the diagnosis and management of Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. *Heart Lung Circ.* 2012;21:96-100
4. Liu N, Ruan Y, Priori SG. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Prog Cardiovasc Dis.* 2008;51:23-30
5. Staikou C, Chondrogiannis K, Mani A. Perioperative management of hereditary arrhythmogenic syndromes. *Br J Anaesth.* 2012;108:730-44
6. Katz G, Arad M, Eldar M. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia from bedside to bench and beyond. *Curr Probl Cardiol.* 2009;34:9-43
7. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, Blom N, Brugada J, Chiang CE, Huikuri H, Kannankeril P, Krahn A, Leenhardt A, Moss A, Schwartz PJ, Shimizu W, Tomaselli G, Tracy C. HRS/EHRA/APHR expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHR in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm.* 2013;10:1932-63.
8. Collura CA, Johnson JN, Moir C, Ackerman MJ. Left cardiac sympathetic denervation for the treatment of long QT syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia using video-assisted thoracic surgery. *Heart Rhythm.* 2009;6:752-9
9. Kenyon CA, Flick R, Moir C, Ackerman MJ, Pabelick CM. Anesthesia for videoscopic left cardiac sympathetic denervation in children with congenital long QT syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia--a case series. *Paediatr Anaesth.* 2010;20:465-70
10. Olufunke Adewumi A, Grace Tucker L. Dental management of a patient with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: a case report. *J Dent Child (Chic).* 2013;80:101-4
11. Irefin SA. Anesthesia for correction of cardiac arrhythmias (Chapter 61). In: Miller RD, editor. *Miller's Anesthesia*, 7th ed. Philadelphia, USA: Churchill Livingstone, an Imprint of Elsevier Inc; 2010.p.1981-1982.
12. Swan H, Laitinen PJ, Toivonen L. Volatile anesthetics and succinylcholine in cardiac ryanodine receptor defects. *Anesth Analg.* 2004;99:435-7
13. Chan TM, Dob DP. The anaesthetic management of a parturient with polymorphic catecholamine-sensitive ventricular tachycardia. *Int J Obstet Anesth.* 2002;11:122-4
14. Akbar AN, Muzi M, Lopatka CW, Ebert TJ. Neurocirculatory responses to intubation with either an endotracheal tube or laryngeal mask airway in humans. *J Clin Anesth.* 1996;8:194-7
15. Staikou C, Stamelos M, Stavroulakis E. Impact of anaesthetic drugs and adjuvants on ECG markers of torsadogenicity. *Br J Anaesth.* 2014;112:217-30
16. Bangalore S, Wetterslev J, Pranesh S, Sawhney S, Gluud C, Messerli FH. Perioperative beta blockers in patients having non-cardiac surgery: a meta-analysis. *Lancet.* 2008;372:1962-76. doi: 10.1016/S0140-6736(08)61560-3.
17. Yu SK, Tait G, Karkouti K, Wijeyesundera D, McCluskey S, Beattie WS. The safety of perioperative esmolol: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *Anesth Analg.* 2011;112:267-81
18. Zucchi R, Ronca-Testoni S. The sarcoplasmic reticulum Ca²⁺ channel/ryanodine receptor: modulation by endogenous effectors, drugs and disease states. *Pharmacol Rev.* 1997;49:1-51
19. Kubo T, Horai S, Ando Y, Ozawa H, Kurotaki N. Case of undiagnosed catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia presenting with ventricular fibrillation after administration of succinylcholine during anesthesia for modified electroconvulsive therapy. *Psychiatry Clin Neurosci.* 2011;65:397
20. Adult Advanced Life Support, Resuscitation Council (UK)
21. <https://www.resus.org.uk/pages/als.pdf>, accessed 12 Dec 2014.
22. Heesen M, Klöhr S, Hofmann T, Rossaint R, Devroe S, Straube S, Van de Velde M. Maternal and foetal effects of remifentanyl for general anaesthesia in parturients undergoing caesarean section: a systematic review and meta-analysis. *Acta Anaesthesiol Scand.* 2013;57:29-36.

Datum poslední úpravy: červen 2015 (přeloženo červen 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Chryssoula Staikou, Anaesthesiologist, Aretaieio Hospital, Medical School University of Athens, Greece

c_staikou@yahoo.gr

Eftychios Stavroulakis, Consultant Anaesthesiologist, Military Hospital, Didymoteicho, Greece

eftystav@gmail.com

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

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Recenzent 1

Antoine Leenhardt, Cardiologist, Centre de Référence Maladies Cardiaques Héritaires, Hôpital Bichat, Paris, France

antoine.leenhardt@aphp.fr

Recenzent 2

Alfred E. Buxton, Clinical Electrophysiology Laboratory, Beth Israel Deaconess Medical Center, Boston, USA

abuxton@bidmc.harvard.edu

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

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel:

Tereza Prokopová, anesteziolog, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika

propokopova.terez@fnbrno.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

Záštitu překladu do českého jazyka:

<https://www.csarim.cz/>

<https://www.akutne.cz/>