

Recomendaciones para la anestesia de pacientes afectados por

Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica

Nombre de la enfermedad: Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC)

CIE 10: I47 (taquicardia paroxística), I47.2 (taquicardia ventricular), ORPHA3286

Sinónimos: Taquicardia ventricular polimórfica inducida por catecolaminas, taquicardia bidireccional inducida por catecolaminas, taquicardia ventricular polimórfica familiar (TVPF), taquicardia ventricular polimórfica inducida por estrés.

Resumen de la enfermedad:

La taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC) es una enfermedad genética rara con una incidencia de aproximadamente 1:10.000 en la población europea y una tasa de mortalidad muy alta si no se trata, alcanzando el 31% a la edad de 30 años [1]. Se caracteriza por episodios de taquicardias ventriculares (TV) bidireccionales o polimórficas inducidas por un factor desencadenante adrenérgico, como el estrés emocional o la actividad física, mientras que algunos pacientes también pueden desarrollar episodios de fibrilación auricular [1,2]. El síncope relacionado con el estrés es el síntoma más común en niños o adolescentes por lo demás sanos, mientras que también puede ocurrir una muerte cardíaca súbita debido a la degeneración de la TV a la fibrilación ventricular (FV). Las palpitaciones y los mareos durante el ejercicio representan manifestaciones más benignas del trastorno [3].

En el 30-35% de los pacientes existe una historia familiar de episodios sincopales o muerte cardíaca súbita [4]. A veces, la afección se diagnostica erróneamente y se trata de forma incorrecta como epilepsia en pacientes con síncope, especialmente si se acompaña de incontinencia [5].

Los mecanismos genéticos incluyen mutaciones en el gen del receptor de la rianodina cardíaca (RyR2) -canal de liberación de iones de calcio- que se encuentra en aproximadamente el 50% de los pacientes con TVPC y es responsable de la herencia autosómica dominante del trastorno, conocida como TVPC1. Por otro lado, las mutaciones en el gen de la calsecuestrina cardíaca (CASQ2), una de las principales proteínas de unión del calcio en el retículo sarcoplásmico, son la causa del infrecuente tipo autosómico recesivo, TVPC2 [1,3,4,6]. En ambos tipos, existe una liberación anormal de iones calcio desde el retículo sarcoplásmico que causa asincronía en la excitación y contracción cardíaca [3]. Como resultado del exceso de calcio, las post-

despolarizaciones retardadas y disparos de activación constituyen la base fisiopatológica de la enfermedad [4].

Respecto al diagnóstico, los pacientes con TVPC tienen electrocardiograma (ECG) de reposo normal, sin prolongación del intervalo QT ni ninguna otra anomalía característica. Además, no hay signos ecocardiográficos u otros signos de anomalías estructurales cardíacas [1]. La prueba de inclinación de la mesa es negativa. Además de la TV bidireccional con complejos QRS de dirección alterna latido a latido, otro marcador distintivo de la enfermedad es la conversión de complejos prematuros a arritmias ventriculares malignas a medida que aumenta el nivel de carga de trabajo; la TV/FV aparece a frecuencias cardíacas de 110-130 por min [2,4]. La inducción y el deterioro progresivo de las arritmias ventriculares durante el test de esfuerzo o la infusión de isoproterenol son características diagnósticas de la TVPC [1,4]. El test de esfuerzo y los registros del ECG Holter (24 h) representan herramientas de diagnóstico invaluable [3,4].

Las modalidades de tratamiento, aparte de evitar la actividad física fuerte, el atletismo competitivo y el estrés emocional, incluyen el tratamiento con beta-bloqueantes (sotalol, nadolol, metoprolol) a dosis ajustadas para lograr la máxima eficacia [3]. El nadolol es el beta-bloqueante preferido, debido a su larga duración de acción [1]. El cumplimiento de la terapia es de vital importancia, incluso para aquellos con pruebas genéticas positivas pero con pruebas de esfuerzo negativas, ya que la omisión de dosis puede inducir arritmias malignas [1,3]. Desafortunadamente, la terapia con beta-bloqueantes puede no ser suficiente para prevenir eventos cardíacos en un porcentaje significativo de pacientes [1]. Existe evidencia limitada sobre la adición ventajosa de un antagonista de los canales de calcio, como el verapamilo, mientras que algunos datos apoyan el uso de flecainida además de la terapia de beta-bloqueo. Entre los tratamientos invasivos, la colocación de un desfibrilador automático implantable (DAI) representa una recomendación de clase I para pacientes diagnosticados con TVPC que sufren un paro cardíaco, síncope recurrente o TV polimorfa/bidireccional a pesar de una terapia farmacológica óptima y/o denervación simpática cardíaca izquierda [7]. Sin embargo, los cardiólogos intentan evitar los DAI en esta población debido a la posibilidad de precipitar episodios repetitivos de TV ("tormenta TV") en respuesta a los choques del DAI y la consiguiente liberación de catecolaminas [7].

Los pacientes con un DAI deben continuar con el tratamiento con beta-bloqueantes para la prevención de arritmias ventriculares y cualquier efecto adverso/proarrítmico de las descargas del DAI [1,3]. La denervación simpática cardíaca izquierda representa un enfoque terapéutico invasivo que, según se informa, disminuye significativamente (>90%) los eventos arrítmicos [8]; se puede considerar en pacientes con síncope recurrente o arritmias que requieren frecuentes choques de DAI pese al tratamiento beta-bloqueante y en aquellos que no toleran la medicación o continúan sintomáticos a pesar de dosis máximas de la medicación (clase IIb) [7]. La ablación con catéter es otro método invasivo que se puede realizar en pacientes con arritmias refractarias; sin embargo, se usa mucho menos a menudo que los otros tratamientos, ya que su eficacia en TVPC no ha sido probada todavía. Por lo tanto, la ablación con catéter para la TVPC no se incluye en las directrices/recomendaciones relevantes de 2013 [7].

La medicina evoluciona constantemente y quizá haya nuevos conocimientos no actualizados en este documento.



Las recomendaciones no son reglas estrictas, sino un marco de referencia para guiar la toma de decisiones.

Cada paciente es único y las circunstancias individuales deben guiar el cuidado médico.

El diagnóstico puede ser erróneo; en caso de duda, debe ser confirmado.



Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía habitual

La colocación de un DAI para la pronta terminación eléctrica de los episodios arrítmicos se usa sólo en pacientes con episodios repetidos de TV sostenida a pesar de la terapia farmacológica descrita anteriormente. Además, la denervación simpática cardíaca izquierda es un abordaje terapéutico quirúrgico, realizado mediante toracotomía abierta o mediante videotoracoscopia [8,9]. Con menos frecuencia, los pacientes con TVPC pueden someterse a una ablación con catéter [7]. Además de las intervenciones quirúrgicas realizadas para el tratamiento sintomático de la enfermedad en sí, los pacientes pediátricos o adultos con TVPC pueden someterse a cualquier tipo de cirugía programada o de emergencia debido a otras causas. Por razones de seguridad, incluso los procedimientos quirúrgicos menores deben realizarse en un entorno hospitalario y bajo control de ECG [10].

Tipo de anestesia

La anestesia general, con o sin bloqueo neuromuscular y el uso de un tubo endotraqueal o de un dispositivo supraglótico de vía aérea, se utiliza típicamente para las intervenciones terapéuticas invasivas, como la denervación simpática cardíaca izquierda y la colocación del DAI, respectivamente [2,9]. Aunque faltan datos específicos de la enfermedad, el implante de un DAI también se podría realizar bajo anestesia local combinada con ansiolisis, analgesia y sedación intravenosa (vigilancia anestésica monitorizada) [11]. Sin embargo, hay algunos problemas que probablemente hacen que esta opción sea menos atractiva para los pacientes con TVPC, ya que es de suma importancia que cualquier factor adrenérgico/estrés se suprima adecuadamente, por lo que se debe conseguir una sedación profunda/suficiente analgesia antes de probar el dispositivo, ya que los choques pueden ser muy dolorosos [11].

Se ha utilizado anestesia general, neuroaxial y local en pacientes con TVPC sometidos a diversos procedimientos quirúrgicos [2,9,10,12,13]. Aunque los datos existentes relevantes son bastante limitados, no se han reportado complicaciones significativas relacionadas con la anestesia. Independientemente de la técnica anestésica, la principal preocupación del anestesiólogo debe ser evitar los factores que pueden desencadenar arritmias graves, como la estimulación simpática, la taquicardia y los fármacos agonistas simpaticomiméticos beta [2,5]. Por lo tanto, la ansiedad, el estrés emocional y el dolor deben ser adecuadamente suprimidos o aliviados. Además, el mantenimiento de una anestesia/analgesia intraoperatoria suficiente, una oxigenación adecuada, la normocarbia, la normotermia y la normovolemia son extremadamente importantes. En algunos casos, como en pacientes pediátricos muy estresados, se puede requerir anestesia general incluso para cirugía menor. Se puede usar anestesia local cuando esté indicado, es decir, para procedimientos dentales, después de suficiente ansiolisis y/o sedación [10]. Cuando se utiliza la anestesia regional o local, se debe omitir la epinefrina, que se usa comúnmente como adyuvante de los anestésicos locales [5,10,13].

Procedimientos diagnósticos preoperatorios adicionales necesarios (además de los cuidados estándar)

La situación del paciente debe considerarse minuciosamente antes de una intervención, especialmente si hay tiempo suficiente, como es el caso de cirugía electiva. Se requiere un enfoque multidisciplinario que incluya electrofisiólogo cardíaco, anestesiólogo y

cirujano [5]. Debe evaluarse la gravedad y la frecuencia de los eventos cardíacos, junto con la efectividad del tratamiento actual. Una historia clínica detallada y un ECG de 12 derivaciones son obligatorios. La eficacia del tratamiento puede evaluarse mediante las pruebas de esfuerzo con ejercicio y la monitorización con ECG Holter. Los niveles de electrolitos y el estado ácido-base también deben verificarse antes de la operación [2,5,9].

Los casos sospechosos sin diagnóstico definitivo o los pacientes con antecedentes familiares positivos deben investigarse a través de ECG, monitorización Holter, pruebas de esfuerzo con ejercicio y también ecocardiografía para descartar cualquier anomalía estructural cardíaca. Sin embargo, se debe tener en cuenta que sólo el examen genético identificará portadores asintomáticos de mutaciones de RyR2, que también deberían recibir beta-bloqueantes incluso en presencia de una prueba de ejercicio negativa [7].

Preparación Preoperatoria

La condición clínica de los pacientes con TVPC debe optimizarse antes de un procedimiento quirúrgico programado. La frecuencia de los episodios arrítmicos debe minimizarse con la optimización del tratamiento farmacológico y la posible adición de un tratamiento invasivo, si está indicado. Es de gran importancia que el tratamiento con beta-bloqueantes se continúe de forma perioperatoria y no se omita ninguna dosis, ya que la interrupción del tratamiento puede facilitar la aparición de una arritmia letal [1]. Cualquier anomalía electrolítica, como la hipopotasemia, la hipomagnesemia, la hipocalcemia y la hipernatremia, o los trastornos ácido-base deben corregirse [2,5,9]. El estrés preoperatorio o la ansiedad que posiblemente pueda desencadenar la liberación de catecolamina deben controlarse adecuadamente. En este sentido, la tranquilidad y una actitud compasiva durante la visita preoperatoria pueden ser útiles. Además, la premedicación con una benzodiazepina, como temazepam, la noche anterior y la mañana de la cirugía está indicada para la ansiólisis [2].

Preparación especial para el tratamiento de la vía aérea

No hay problemas específicos relacionados con la posible dificultad del manejo de la vía aérea. En este grupo de pacientes, el principal problema es la respuesta catecolaminérgica a la instrumentación laríngea (laringoscopia/intubación traqueal) que debe minimizarse en la medida de lo posible. Dado que los dispositivos de vía aérea supraglótica son menos estimulantes para el sistema nervioso simpático (menos invasivos/mejor tolerados) [14], deben ser los elegidos frente a los tubos traqueales siempre que sea posible (es decir, para la implantación de un DAI).

La inducción con una dosis suficiente de un agente hipnótico para asegurar una anestesia profunda y dosis ajustadas de un opioide de acción corta (remifentanilo, fentanilo, alfentanilo) o un beta-bloqueante de acción corta (esmolol) pueden usarse para mitigar la respuesta taquicárdica a la instrumentación de la vía aérea. Los fármacos simpaticolíticos, como los agonistas alfa-2 de acción central clonidina o dexmedetomidina, también pueden ser útiles [15].

Preparación especial para transfusión o administración de productos hemáticos

No se han encontrado problemas específicos con los pacientes con TVPC con respecto a la transfusión o anticoagulación. El síndrome no se ha asociado con anomalías de la Hb ni con coagulopatía. La transfusión de hemoderivados y la anticoagulación perioperatoria deben guiarse por el tipo de cirugía y la patología individual coexistente.

Precauciones para el posicionamiento, transporte o movilización del paciente

No hay problemas anatómicos específicos relacionados con la enfermedad (huesos, articulaciones o piel) que requieran precauciones particulares de posicionamiento, transporte o movilización. Sin embargo, los cambios en la postura, especialmente si son repentinos, pueden precipitar arritmias paroxísticas [13]. En general, los pacientes deben manejarse con cuidado para minimizar el riesgo de hipotensión/necesidad de vasopresores en aquellos que reciben grandes dosis de beta-bloqueantes/antagonistas de canales de Ca, o el estrés y la taquicardia en individuos despiertos. Durante la intervención quirúrgica, los cambios posturales abruptos en el paciente anestesiado deben evitarse (especialmente la inclinación de la mesa), mientras que el movimiento de una posición a otra (es decir, de prono a supino o viceversa) debe ser suave y coordinado, bajo una estrecha vigilancia de la presión arterial.

Interacciones entre medicación crónica del paciente y fármacos anestésicos

Los pacientes con TVPC que reciben altas dosis de betabloqueantes/antagonistas de los canales de calcio pueden tener una presión sanguínea relativamente baja o límite, que puede reducirse aún más con anestesia general, especialmente durante la inducción [16]. De manera similar, la combinación de beta-bloqueantes con anestésicos puede inducir episodios de bradicardia [16]. Se requiere una titulación cuidadosa de los fármacos anestésicos y el esmolol, si se usa de forma perioperatoria, para lograr y mantener niveles profundos de anestesia mientras se evita la hipotensión/bradicardia [17]. Además, la ventilación con presión positiva (IPPV) puede reducir el retorno/precarga venosa y, por lo tanto, el volumen corriente y la presión espiratoria final positiva (PEEP) deben optimizarse para mantener la estabilidad cardiovascular [2]. Las modalidades regionales, especialmente la anestesia subaracnoidea, también pueden complicarse por una hipotensión significativa [13].

En cualquier caso, la hipotensión leve a moderada debe tratarse inicialmente con la cabeza hacia abajo y un bolo de líquidos por vía intravenosa [2]. Si se produce hipotensión severa, se debe usar la dosis mínima efectiva de un agonista alfa adrenérgico puro, como la fenilefrina, [2,5]. La bradicardia sintomática (es decir, que causa hipotensión significativa) debe tratarse con atropina o estimulación cardíaca, si es persistente [2]. Finalmente, el glucagón IV representa el último recurso para el tratamiento de un bloqueo beta resistente debido a una sobredosis.

Procedimiento anestésico

La estimulación simpática y la taquicardia deben evitarse durante todo el período perioperatorio. Por lo tanto, antes de la inducción anestésica, el ambiente debe ser tranquilo, sin ruidos/voces fuertes ni comportamientos estresantes. Después de la colocación de una vía IV bajo monitorización estándar, la premedicación con una

benzodiazepina como el midazolam sería útil [5,9]. El diazepam también se ha utilizado sin problemas [12].

Entre los agentes anestésicos intravenosos, el propofol tiene un perfil favorable y se ha utilizado sin problemas para la inducción y el mantenimiento de la anestesia en pacientes con TVPC [2]. Si bien el tiopental también se ha usado sin efectos adversos [12], debe mencionarse que el fármaco se ha asociado con un aumento de la concentración plasmática de noradrenalina [15]. Por otro lado, el etomidato es un agente caracterizado por la estabilidad hemodinámica, pero faltan datos sobre su uso en TVPC. Finalmente, la ketamina es un fármaco que mejor debe evitarse debido a sus propiedades simpaticomiméticas [5,9,15]. Entre los agentes volátiles, el isoflurano y el sevoflurano se han administrado de manera segura a pacientes con TVPC [12]. El desflurano puede inducir estimulación simpática cuando se usa para la inducción por inhalación debido a la irritación de la vía respiratoria, mientras que los aumentos rápidos en las concentraciones inhaladas (es decir, del 3% al 10%) también producen activación simpática y aumento de las concentraciones de adrenalina y noradrenalina en plasma [15]. Durante la anestesia con enflurano se han notificado episodios de latidos ventriculares prematuros y bigeminismo [12]. Aunque no hay datos clínicos relevantes, el halotano debe evitarse probablemente porque se ha asociado con arritmogénesis, especialmente en presencia de otros factores desencadenantes [15]. Esto está respaldado por los hallazgos que sugieren que el halotano aumenta la liberación de Ca en el retículo sarcoplásmico cardíaco [18].

Respecto a la analgesia intraoperatoria, tanto el fentanilo como el alfentanilo se han utilizado en pacientes con TVPC sin efectos adversos [12]. El remifentanilo deprime la función del nódulo sinusal y la conducción atrioventricular [15], mientras que su acción ultra corta permite una titulación de la dosis rápida y precisa. Se ha utilizado con éxito durante la inducción y el mantenimiento de la anestesia en TVPC [2] y representa una opción atractiva debido a sus propiedades favorables.

La mayoría de los bloqueadores neuromusculares, como atracurio, vecuronio, rocuronio, alcuronio y pancuronio, se han utilizado en pacientes con TVPC sin complicaciones [12]. La mayoría de los agentes no despolarizantes tienen efectos directos menores sobre la electrofisiología cardíaca y podrían considerarse relativamente seguros [5]. La única excepción es probablemente el pancuronio, que mejor debe evitarse debido a sus efectos vagolíticos y al riesgo subsiguiente de inducir taquicardia. El rocuronio tiene una acción vagolítica leve que probablemente no sea clínicamente significativa. El cis-atracurio es posiblemente el agente con el perfil más seguro, ya que carece de actividad autónoma [15]. Por el contrario, la succinilcolina puede ejercer una acción cronotrópica positiva o negativa a través de los receptores adrenérgicos o muscarínicos del nódulo sinusal. Existe la posibilidad de activación simpatoadrenal y aumento de los niveles plasmáticos de noradrenalina después de la administración de succinilcolina [15], mientras que la acentuación de los trastornos electrolíticos puede representar un factor de riesgo adicional para los pacientes susceptibles a arritmias. Aunque se ha utilizado sin complicaciones en pacientes con TVPC, hay un informe que describe la aparición de una TV que degeneró rápidamente en una FV tras la administración de 65 mg de succinilcolina en un paciente con TVPC no diagnosticada y sometido a terapia electroconvulsiva [19]. Por lo tanto, si es necesario, la succinilcolina debe usarse con precaución.

Debe aclararse que la succinilcolina y los compuestos volátiles no afectan significativamente al Ca intracelular cardíaco en pacientes con TVPC con defectos en el receptor cardíaco de rianodina (RyR2) [12]. Estas personas no corren riesgo de desarrollar hipertermia maligna, ya que esta afección está asociada con trastornos en el

receptor de rianodina del músculo esquelético (RyR1) [5]. En este sentido, los agentes mencionados anteriormente no están contraindicados en pacientes con TVPC.

A pesar de que faltan datos específicos sobre la reversión del bloqueo neuromuscular en pacientes con TVPC, la administración de anticolinérgico/anticolinesterasa puede producir un aumento transitorio de la frecuencia cardíaca. Los aumentos significativos (es decir, FC >110-130 latidos/min) no son deseables en pacientes con TVPC. Por otro lado, el sugammadex parece estar desprovisto de efectos secundarios cardiovasculares significativos, ya que ejerce una acción mínima o nula sobre la colinesterasa, los receptores nicotínicos o muscarínicos [15]. Aunque no hay informes publicados, el uso de rocuronio/sugammadex para la inducción/reversión del bloqueo neuromuscular parece una opción razonable en pacientes con TVPC. Con respecto a otros fármacos, los agonistas beta adrenérgicos, como el isoproterenol, están claramente contraindicados en la TVPC. Por el contrario, la suplementación del tratamiento con beta-bloqueantes del paciente puede ser útil de manera perioperatoria; el esmolol IV es una opción atractiva debido a la valoración rápida y precisa de las necesidades del paciente, teniendo en cuenta el bloqueo beta ya existente. Además, los agonistas adrenérgicos alfa-2 de acción central, clonidina y dexmedetomidina, disminuyen el flujo simpático central y la liberación de noradrenalina y pueden representar adyuvantes útiles. Por otro lado, aunque se ha informado de la administración sin complicaciones de N2O en pacientes con CPVT [10,12], probablemente debería usarse con precaución debido a sus efectos simpaticomiméticos y su potencial para facilitar la acción arritmogénica de otros agentes, como adrenalina y halotano [5].

Se ha informado de anestesia regional sin incidentes en una parturienta con TVPC sometida a cesárea [13]. Debe tenerse en cuenta que los bloqueos neuroaxiales centrales, especialmente la anestesia subaracnoidea, pueden complicarse por la bradicardia y la hipotensión que requieren fármacos vasoactivos, según la altura y el alcance del bloqueo simpático. Los pacientes con TVPC que reciben grandes dosis de beta-bloqueantes son más propensos a tales efectos adversos cardiovasculares. Teniendo en cuenta estos riesgos, una técnica epidural o una técnica subaracnoidea/epidural combinada que permita la titulación de la dosis, el establecimiento controlado y gradual del bloqueo probablemente sean más ventajosos frente a una punción única espinal [13].

Monitorización especial o adicional

Por razones de seguridad, después de colocar al paciente en la mesa de operaciones, se debe realizar una monitorización estándar, que incluya electrocardiograma, medición no invasiva de la presión arterial y pulsioximetría. Cualquier intervención, como la colocación de un catéter venoso periférico, debe realizarse bajo supervisión. El uso previo de una crema anestésica local para minimizar el dolor por punción y la posible respuesta simpática, puede ser útil. Es mejor colocar un catéter arterial antes de la inducción anestésica, pero preferiblemente después de premedicación intravenosa adecuada (es decir, midazolam). Durante la cirugía, la profundidad anestésica probablemente se puede evaluar de forma más fiable mediante el uso de monitores específicos, como el índice bispectral o la entropía. Además, dada la necesidad de proporcionar una analgesia adecuada para prevenir la estimulación simpática excesiva, también pueden ser útiles los monitores de equilibrio nociceptivo/anti-nociceptivo (por ejemplo, pupilometría).

Con respecto a la monitorización particular/adicional, se debe utilizar un electrocardiograma de 5 derivaciones y una medición de la presión sanguínea arterial

invasiva para la identificación y el tratamiento fiable, preciso y rápido de las arritmias con compromiso hemodinámico. Además, deben estar conectadas al paciente las palas de un desfibrilador externo, mientras que el DAI esté desactivado para evitar cualquier interferencia con la diatermia o los dispositivos electromagnéticos [5,9].

Complicaciones posibles

Las taquiarritmias adrenérgicas inducidas, en forma de TV bidireccional o polimórfica con compromiso hemodinámico, síncope o FV y paro cardíaco son complicaciones relacionadas con la enfermedad que pueden ocurrir de manera perioperatoria. La taquicardia que exceda de 120 a 130 lpm debe tratarse de inmediato con un beta-bloqueante como esmolol o labetalol IV [2]. Entre otros agentes farmacológicos, el magnesio IV también puede ser útil (fármaco de elección en Torsades de Pointes), mientras que se debe realizar una cardioversión eléctrica inmediata en caso de TV con pulso o desfibrilación en caso de TV / FV sin pulso de acuerdo con el Algoritmo de Soporte Vital Avanzado [2,20]. Si se produce hipotensión significativa sin arritmia, se debe administrar un vasopresor con acción alfa-agonista pura, como la fenilefrina [5]. Cualquier factor que cause o facilite el compromiso hemodinámico, como las anomalías electrolíticas o metabólicas o medicamentos, debe corregirse o interrumpirse de inmediato.

Cuidados postoperatorios

Cuidados postoperatorios:

Después de la recuperación sin problemas de la anestesia del paciente, los DAI deben reactivarse y restablecerse en su modo preoperatorio. Se sugiere que la monitorización hemodinámica y la observación clínica cercana se continúen durante al menos 24 horas en una Unidad de Alta Dependencia [5,13].

Es obligatoria una analgesia postoperatoria suficiente; la infiltración de la herida al final del procedimiento quirúrgico puede ser útil [2], mientras que los opioides también se han administrado sin complicaciones. Específicamente, se ha administrado tramadol para el dolor moderado en la TVPC y se proporcionó una analgesia adecuada sin efectos adversos [2]. La petidina también se ha usado sin complicaciones [12], pero se debe tener en cuenta su efecto similar a la atropina. No hay informes sobre otros analgésicos, pero según su perfil farmacodinámico, paracetamol, ketorolaco y morfina representan opciones relativamente seguras. En cuanto a la morfina, ejerce un efecto directo sobre los nódulos sinoauriculares y atrioventriculares (acción cronotrópica y dromotrópica negativa) y podría ser un fármaco útil para la analgesia después de una cirugía mayor [5].

Los antieméticos para la prevención o el tratamiento oportuno de las náuseas/vómitos postoperatorios también deben administrarse a estos pacientes, ya que esta condición puede provocar un estrés significativo. Ondansetrón [2] y droperidol [12] se administraron a pacientes con TVPC sin complicaciones. Curiosamente, se ha encontrado que el droperidol ejerce una acción preventiva sobre las arritmias catecolaminérgicas [5]. Además, la dexametasona no tiene acciones cardiovasculares y podría usarse para la antiemesis.

Problemas agudos relacionados con la enfermedad que pueden confundir durante la anestesia y la recuperación

Como la TVPC se presenta típicamente como episodios sincopales, el diagnóstico diferencial incluye epilepsia, hiperactividad vagal, bradicardia inducida por fármacos (betabloqueantes, antiarrítmicos, fármacos anestésicos), electrolitos o trastornos metabólicos (es decir, hipoglucemia), cardiomiopatía o arritmia asociada con otros síndromes como el QT largo, Brugada, Wolff-Parkinson-White. El síncope asociado con la estimulación adrenérgica (es decir, el estrés, la taquicardia), los antecedentes familiares de muertes cardíacas súbitas, la ausencia de signos característicos del ECG (es decir, QT largo) o anomalías cardíacas estructurales sugieren la posibilidad de TVPC y requieren una investigación adicional de la enfermedad. Dado que la epilepsia representa un diagnóstico erróneo común en pacientes con TVPC, los anestesiólogos deben sospechar y estar alerta en los casos caracterizados como epilépticos, pero sin un diagnóstico definitivo basado en un estudio exhaustivo [2,5].

Si se produce una muerte cardíaca súbita en el período perioperatorio, se debe realizar un examen postmortem y, si se sospecha una TVPC, la familia debe someterse a un examen genético [5].

Anestesia ambulatoria

Incluso para procedimientos cortos, los pacientes deben permanecer en el hospital preferiblemente durante 24 horas bajo monitorización cardíaca y observación clínica cercana [2,10]. Durante ese tiempo, deben mantenerse cómodos y tranquilos, en un ambiente tranquilo con medicación y equipos disponibles para una reanimación cardiopulmonar. Deben recibir sus analgésicos según sea necesario, hidratación adecuada y antieméticos para la prevención/tratamiento de las náuseas y los vómitos.

Anestesia obstétrica

En las pacientes obstétricas con TVPC, las técnicas neuroaxiales son ventajosas porque se evitan los riesgos asociados con la anestesia general, como la intubación endotraqueal difícil, la aspiración y la respuesta simpática a la instrumentación de la vía aérea. Se ha documentado la anestesia espinal epidural combinada sin incidentes para el parto por cesárea en parturientas con TVPC: una pequeña dosis de bupivacaína al 0,5% (1 ml) y fentanilo 25 µg se inyectó por vía intratecal y se administró una dosis adicional de bupivacaína al 0,5% (5 ml) epidural para alcanzar el nivel deseado de bloqueo [13]. En comparación con la anestesia espinal de punción única, la anestesia espinal-epidural a dosis bajas y combinada ofrecen la ventaja de la titulación, en términos de proporcionar un bloqueo exitoso mientras se mantiene la estabilidad hemodinámica. Además, el catéter epidural se puede utilizar para una analgesia postoperatoria de alta calidad. En cualquier tipo de técnica regional, la suplementación de anestesia local con adrenalina está contraindicada.

Si se realiza una anestesia general, se debe tener en cuenta que el uso de grandes dosis de opioides lipofílicos (es decir, fentanilo, sufentanilo) para la prevención de una respuesta simpática excesiva a la intubación puede producir depresión respiratoria neonatal que posiblemente requiera apoyo de ventilación a corto plazo y/o naloxona. El riesgo es menor con el remifentanilo [21], pero aún así, la depresión neonatal y la ventilación asistida pueden ser necesarias. El neonatólogo debe ser informado en

consecuencia y se requiere personal con experiencia para brindar atención neonatal. Los beta-bloqueantes, como el propranolol y el labetalol, son relativamente seguros, deben administrarse durante todo el embarazo y también deben continuarse perioperatoriamente [13]. Si se administra un betabloqueante por vía intravenosa periparto como suplemento, se recomienda la monitorización fetal porque puede producirse bradicardia fetal aguda [13].

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Leenhardt A, Denjoy I, Guicheney P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2012;5:1044-1052
2. Dornan RI. Anesthesia for a patient with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Anesth Analg.* 2002;95:555-557
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;108:730-744
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/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm.* 2013;10:1932-1963
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;6:752-759
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;20:465-470
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;80:101-104
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;99:435-437
13. Chan TM, Dob DP. The anaesthetic management of a parturient with polymorphic catecholamine-sensitive ventricular tachycardia. *Int J Obstet Anesth.* 2002;11:122-124
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;8:194-197
15. Staikou C, Stamelos M, Stavroulakis E. Impact of anaesthetic drugs and adjuvants on ECG markers of torsadogenicity. *Br J Anaesth.* 2014;112:217-230
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;372:1962-1976. 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;112:267-281
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)
<https://www.resus.org.uk/pages/als.pdf>, accessed 12 Dec 2014.
 21. Heesen M, Klöhr S, Hofmann T, Rossaint R, Devroe S, Straube S, Van de Velde M. Maternal and foetal effects of remifentanil for general anaesthesia in parturients undergoing caesarean section: a systematic review and meta-analysis. *Acta Anaesthesiol Scand.* 2013;57:29-36.

Fecha de la última modificación: Junio 2015

Estas guías han sido preparadas por:

Autor(es)

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

Estas guías han sido revisadas por:

Revisor 1

Antoine Leenhardt, Cardiologist, Centre de Référence Maladies Cardiaques Héritaires, Hôpital Bichat, Paris, France
antoine.leenhardt@aphp.fr

Revisor 2

Alfred E. Buxton, Clinical Electrophysiology Laboratory, Beth Israel Deaconess Medical Center, Boston, USA
abuxton@bidmc.harvard.edu

La recomendación ha sido traducida al español por:

Traductores:

Carmen Reina-Giménez, Servicio de Anestesiología, Reanimación y Tratamiento del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia, España.
creinag71@gmail.com

Carlos L. Errando, Dirección Médica de Servicios Quirúrgicos y Servicio de Anestesiología, Reanimación y Tratamiento del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia, España.
errando013@gmail.com