

Doporučení pro vedení anestezie u arytmogenní dysplázie pravé komory

Název nemoci: Arytmogenní dysplázie pravé komory

ICD 10: I42.8

Synonyma: arytmogenní kardiomyopatie pravé komory

Souhrn o nemoci: Arytmogenní dysplázie pravé komory (Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia, ARVD), také známá jako arytmogenní kardiomyopatie, je vrozená kardiomyopatie. Přesto, že je nepřiměřeně vysoce zastoupená v případech náhlé smrti v anestezií, existuje jen málo publikovaných zpráv o bezpečném anestetickém managementu pacientů s ARVD. Arytmogenní dysplázie pravé komory je forma genetické kardiomyopatie, která je dobře známou příčinou komorové tachykardie a náhlé smrti, zejména u sportovců a mladých. ARVD je také jednou z hlavních příčin úmrtí během anestezie. V jedné analýze forenzních pitev se ukázalo, že 18 z 50 perioperačních úmrtí u ASA 1 pacientů podstupujících chirurgické zákroky obvykle spojené s extrémně nízkou úmrtností, vykazovalo histologické rysy ARVD. Žádný z těchto pacientů neměl v anamnéze srdeční obtíže. Čtyři z pacientů zemřeli při úvodu do anestezie, devět během chirurgického zákroku a pět do 2 hodin po dokončení chirurgického zákroku.

Odhadovaná prevalence ARVD v obecné populaci je asi 1 z 5 000. Mladí muži jsou postiženi přibližně třikrát častěji než ženy, vyšší prevalence (až 0,8 %) je hlášena v některých částech Itálie (Veneto) a Řecka (ostrov Naxos). Při prevalenci 1 z 5 000 se většina anesteziologů setká s pacienty ARVD, i když u některých nebyla diagnóza stanovena. Typickými histologickými známkami jsou atrofie myocytů a transmurální fibro-tukové přestavby pravé komory. Imunohistochemie pro plakoglobin může také pomoci diagnostikovat tuto chorobu. Zajímavé je, že v 70 % případů je postižena i komora levá. ARVD je způsobena mutací v desmozomálních proteinech Plakophilin 2 (PKP2), Desmoglein 2 (DSG2), Desmocollin 2 (DSC2), Desmoplakin (DSP) a Plakoglobin (JUP) a další.

Medicína se stále vyvíjí



Možná nové znalosti

Každý pacient je jedinečný

Možná špatná diagnóza

Více informací o nemoci, referenčním centru a organizační informace naleznete na webu Orphanet: www.orpha.net



Typické výkony

Pacienti mohou podstupovat jakéhokoli chirurgické zákroky, od menších stomatologických a gynekologických až po velké cévní a srdeční operace.

Typ anestezie

U těchto pacientů bylo popsáno podání celkové i regionální anestezie. Není dostatek údajů o tom, které anestetické techniky jsou u těchto pacientů nejbezpečnější. Existují doporučení, kterým anestetikům se vyhnout, nicméně důkazní základna pro tato doporučení je pouze neoficiální. Používání látek jako je sukcinylcholin a volatilních anestetik není doporučeno. U těchto pacientů je nejbezpečnější strategií bránící komorové fibrilaci zachování hemodynamických podmínek pro optimální perfúzi myokardu.

Doporučuje se perioperační invazivní monitorování. Zavedení katétru do plicnice (pulmonary artery catheter, PAC) může vést k fibrilaci komor mechanickou stimulací struktur pravé komory a je třeba pečlivě zvážit poměr rizika a prospěchu.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Je třeba zdůraznit, že u mnoha pacientů s ARVD, kteří podstupují chirurgický zákrok, nemusí být diagnóza před operací známa, a proto není prováděno žádné specifické vyšetřování. Pacienti se známými a symptomatickými ARVD mají často implantované defibrilátory (ICD) in situ. Také je důležité perioperačně nepřerušovat podávání antiarytmické medikace.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

Není hlášeno.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

Není hlášeno.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Není hlášeno.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Není hlášeno.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Pokračujte v perioperačním podávání antiarytmik. Pokud je známo, že pacient má implantovaný ICD nebo kardiostimulátor, zajistěte, aby byla jeho funkce předoperačně zkontrolována a aby byl přístroj přepnut do režimu kompatibilního s použitím intraoperační diatermie.

Anesteziologický postup

U těchto pacientů bylo popsáno podání celkové i regionální anestezie. Není dostatek údajů o tom, které anestetické techniky jsou u těchto pacientů nejbezpečnější. Existují doporučení, kterým anestetikům se vyhnout, nicméně důkazní základna pro tato doporučení je pouze neoficiální. Používání látek jako je sukcinylcholin a volatilních anestetik není doporučeno. U těchto pacientů je nejbezpečnější strategií bránící komorové fibrilaci zachování hemodynamických podmínek pro optimální perfúzi myokardu.

Zvláštní či doplňující monitorace

Nutné je, kromě obvyklé neinvazivní monitorace, např. EKG, i zavedení invazivní monitorace krevního tlaku.

Před úvodem do anestezie je nutno se ujistit, že externí defibrilační a kardiostimulační zařízení je k dispozici a připojeno přes defibrilační / externí stimulační elektrody k pacientovi.

Možné komplikace

Komorové arytmie.

Pooperační péče

Doporučuje se pooperační EKG a invazivní hemodynamické sledování, dokud není po operaci dosažena kardiovaskulární stabilita. Doba této monitorace by měla být přizpůsobena délce a typu provedeného chirurgického zákroku.

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

Pacienti se známou ARVD by měli být vždy před operací vyšetřeni kardiologem specializujícím se na elektrofyziologii. Nejpravděpodobnější perioperační komplikací je komorová arytmie, proto by měly být k dispozici a dodržovány protokoly o léčbě komorové tachykardie nebo komorové fibrilace.

Ambulantní anestezie

Ambulantní anestezie se nedoporučuje vzhledem k vysokému výskytu úmrtnosti u pacientů se známou ARVD podstupujících chirurgický zákrok; tito pacienti by měli být hospitalizováni a po operaci by měli být sledováni, jak je uvedeno výše.

Porodnická anestezie

Podobné jako u jiných chirurgických zákroků.

Reference:

1. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med* 1998; Aug 6;339(6):364-9
2. Staikou C, Chondrogiannis K, Mani A. Perioperative management of hereditary arrhythmogenic syndromes. *Br J Anaesth* 2012; May 108(5):730-44
3. Alexoudis AK, Spyridonidou AG, Vogiatzaki TD, Iatrou CA. Anaesthetic implications of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Anaesthesia* 2009 Jan;64(1):73-8
4. Valchanov K, Goddard M, Ghosh S. Anesthesia for heart transplantation inpatients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2014; Apr 28(2):355-7.

Datum poslední úpravy: září 2016 (přeloženo červen 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Kamen Valchanov a Sunit Ghosh, anesteziologové, Papworth Hospital, Cambridge, United Kingdom

kamen.valchanov@papworth.nhs.uk

sunit.ghosh@papworth.nhs.uk

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

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Guy Fontaine, Unité de rythmologie, Institut de Cardiologie, Centre Hospitalier Universitaire Pitié Salpêtrière, Université Pierre et Marie Curie, Paris, France

guy.fontaine2@numericable.fr

Pyotr G. Platonov, Department of Cardiology, Clinical Sciences, Lund University, Lund, Sweden

Pyotr.Platonov@med.lu.se

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

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel:

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

hana.harazim@gmail.com

Editoři českého překladu

Martina Kosinová, Martin Vavřina, Martina Klincová, Petr Štourač, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika, **Olga Smékalová**, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Plzeň a Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Plzni, Plzeň, Česká republika

Záštita překladu do českého jazyka:

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

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