

Recomendaciones para la anestesia de pacientes afectados por

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho

Nombre de la enfermedad: Displasia arritmogénica del ventrículo derecho

CIE 10: I42.8

Sinónimos: Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho

Resumen de la enfermedad:

La displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD), también conocida como miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho, es una miocardiopatía hereditaria. Aunque está representada de manera desproporcionadamente alta en casos de muerte inexplicable en pacientes anestesiados, existen pocos informes publicados sobre el manejo anestésico seguro de los pacientes con DAVD. La DAVD es una forma de miocardiopatía genética bien conocida como causante de taquicardia ventricular y muerte súbita, sobre todo en deportistas y jóvenes. La DAVD es también una de las principales causas de muerte durante la anestesia. En un análisis sobre autopsias forenses, en dieciocho de cincuenta muertes perioperatorias en pacientes ASA 1 sometidos a procedimientos quirúrgicos, que generalmente están asociados con una mortalidad extremadamente baja, se encontraron en la autopsia características histológicas de DAVD. Ninguno de estos pacientes tenía antecedentes cardiacos previos. Cuatro de los pacientes murieron durante la inducción anestésica, nueve durante el procedimiento quirúrgico y cinco en las 2 horas posteriores a la finalización de la cirugía.

La prevalencia estimada de DAVD en la población general es de aproximadamente 1 de cada 5000. Los hombres jóvenes se ven afectados tres veces más que las mujeres, con una prevalencia más alta (hasta un 0,8%) en ciertas partes de Italia (Véneto) y Grecia (Isla de Naxos). Con una tasa de prevalencia de 1 por cada 5 000, la mayoría de los anestesiistas se encontrarán con pacientes con DAVD, en algunos de los cuales el diagnóstico puede no haberse establecido. La demostración histológica de atrofia de miocitos y sustitución fibroadiposa transmural del miocardio ventricular derecho es típica de esta afección. El análisis inmunohistoquímico de la placoglobina puede a su vez aumentar la precisión del diagnóstico. En el 70% de los casos también se afecta el ventrículo izquierdo. La DAVD es causada por la mutación en las proteínas desmosomales placofilina 2 (PKP2), desmogleina 2 (DSG2), desmocolina 2 (DSC2), desmoplaquina (DSP), placoglobina (JUP), y otros.

Medicina en elaboración



Quizá haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo



Se puede hallar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y organizaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía habitual

Cualquier tipo de cirugía, desde procedimientos menores dentales o ginecológicos, hasta cirugía mayor vascular o cardíaca.

Tipo de anestesia

Se puede emplear tanto la anestesia general como la regional. Existen pocos datos sobre las técnicas anestésicas más seguras para estos pacientes. Se ha recomendado evitar determinados agentes anestésicos, aunque la evidencia para estas recomendaciones es anecdótica. Se desaconseja el uso succinilcolina y de anestésicos volátiles.

El mantenimiento de condiciones hemodinámicas óptimas para la perfusión miocárdica puede ser la mejor estrategia de protección contra la fibrilación ventricular en estos pacientes.

Se aconseja el uso de monitorización invasiva perioperatoria. La colocación de un catéter de arteria pulmonar (APA) puede conducir a fibrilación ventricular debido a la estimulación mecánica de las estructuras ventriculares derechas y se debe valorar cuidadosamente el riesgo-beneficio.

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

Cabe destacar que en muchos de los pacientes con DAVD que van a ser sometidos a cirugía, es posible que el diagnóstico se desconozca antes de la operación y, por lo tanto, no se realicen investigaciones específicas. Los pacientes con DAVD conocida y sintomática a menudo portan dispositivos como desfibriladores implantables (DAI). Es importante continuar la medicación antiarrítmica perioperatoriamente.

Preparación especial para el tratamiento de la vía aérea

Ninguna comunicada.

Preparación especial para transfusión o administración de productos hemáticos

Ninguna comunicada.

Preparación especial para anticoagulación

Ninguna comunicada.

Precauciones para el posicionamiento, transporte o movilización del paciente

Ninguna comunicada.

Interacción entre medicación crónica del paciente y fármacos anestésicos

Continuar la medicación antiarrítmica perioperatoriamente. Si el paciente es portador de un DAI o marcapasos, asegurar su correcto funcionamiento previamente a la cirugía. Desconectar o reprogramar el dispositivo a un modo compatible con el uso de diatermia intraoperatoria.

Procedimiento anestésico

Se puede emplear tanto la anestesia general como la regional. Existen pocos datos sobre las técnicas anestésicas más seguras para estos pacientes. Se ha recomendado evitar determinados agentes anestésicos, aunque la evidencia para estas recomendaciones ha sido anecdótica. Se desaconseja el uso de succinilcolina y de anestésicos volátiles. El mantenimiento de condiciones hemodinámicas óptimas para la perfusión miocárdica y la monitorización adecuada puede ser la mejor estrategia de protección contra la fibrilación ventricular en estos pacientes.

Monitorización especial o adicional

Son mandatorias la presión arterial invasiva y monitorización no invasiva estándar (ej: ECG).

Deben estar disponibles un equipo externo de desfibrilación y estimulación y las palas adhesivas de desfibrilación/estimulación externa conectadas al paciente antes de la inducción anestésica.

Complicaciones posibles

Arritmias ventriculares.

Cuidados postoperatorios

Se recomienda ECG postoperatorio y monitorización de presión arterial invasiva hasta conseguir estabilidad hemodinámica durante un período adecuado en el postoperatorio, acorde con la duración y el tipo de procedimiento quirúrgico realizado.

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

En los pacientes con DAVD conocida, se debe de realizar siempre interconsulta preoperatoria al servicio de cardiología (unidad de electrofisiología cardiaca). La complicación perioperatoria más probable es la arritmia ventricular y se debe de disponer y seguir los protocolos de tratamiento para la taquicardia ventricular o fibrilación ventricular.

Anestesia ambulatoria

Debido a la alta incidencia de morbilidad en pacientes con DAVD conocida que se someten a cirugía, no se recomienda la anestesia ambulatoria; estos pacientes deben ser ingresados y monitorizados después de la intervención.

Anestesia obstétrica

Similar al resto de intervenciones quirúrgicas.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet.

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.

Fecha de la última modificación: Septiembre 2016

Estas guías han sido preparadas por:

Autores

Kamen Valchanov and Sunit Ghosh, Anestesiólogos, Papworth Hospital, Cambridge, Reino Unido

kamen.valchanov@papworth.nhs.uk

sunit.ghosh@papworth.nhs.uk

Revisor 1 Guy Fontaine, Unidad de arritmias, Institut de Cardiologie, Centre Hospitalier Universitaire Pitié Salpêtrière, Université Pierre et Marie Curie, Paris, France
guy.fontaine2@numericable.fr

Revisor 2 Pyotr G. Platonov, Departamento de Cardiología, Clinical Sciences, Lund University, Lund, Sweden

Pyotr.Platonov@med.lu.se

La recomendación ha sido traducida al español por:

Traductores

Irina Cobo-de-Prado-Ciurlizza, Servicio de Anestesiología, Reanimación y Tratamiento del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia, Spain.

irinacobociurlizza@gmail.com

Dr. Carlos L. Errando, Dirección Médica de Servicios Quirúrgicos y Servicio de Anestesiología, Reanimación y Tratamiento del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia, Spain.

errando013@gmail.com
