

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)



Amniotic band syndrome

**Arrhythmogenic right ventricular
dysplasia**

orphan**anesthesia**

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

SUPPLEMENT NR. 9 | 2019

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 common 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

A survey of until now in A&I published guidelines can be found on:

www.ai-online.info/Orphsuppl
www.orphananesthesia.eu

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 Arrhythmogenic right ventricular dysplasia

Disease name: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia

ICD 10: I42.8

Synonyms: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy

Disease summary: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD), also known as arrhythmogenic cardiomyopathy, is an inherited cardiomyopathy. It is disproportionately highly represented in cases of unexplained death under anaesthesia, but there are few published reports of the safe anaesthetic management of patients with ARVD. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia is a form of genetic cardiomyopathy that is a well-recognised cause of ventricular tachycardia and sudden death, particularly in athletes and the young. ARVD is also one of the leading causes of death during anaesthesia. In one reported analysis of forensic autopsies, eighteen out of fifty perioperative deaths in ASA 1 patients undergoing surgical procedures, usually associated with extremely low mortality, have previously been found at autopsy to show histological features of ARVD. None of these patients had any prior cardiac history. Four of the patients died at induction of anaesthesia, nine during the surgical procedure and five within 2 hours after surgery was complete.

The estimated prevalence of ARVD in the general population is about 1 in 5,000. Young men are affected approximately three times more frequently than women, with a higher prevalence (up to 0.8%) reported in certain parts of Italy (Veneto) and Greece (Naxos Island). At a prevalence rate of 1 in 5,000, most anaesthetists will encounter patients with ARVD, in some of whom the diagnosis may not have been established. The histological demonstration of myocyte atrophy and transmural fibrofatty replacement of the right ventricular myocardium is typical for this condition. Immunohistochemistry for plakoglobin may also add to the accuracy of this diagnosis. Interestingly, in 70% of the cases the left ventricle is also involved. ARVD is caused by mutation in the desmosomal proteins plakophilin 2 (PKP2), desmoglein 2 (DSG2), desmocollin 2 (DSC2), desmoplakin (DSP), plakoglobin (JUP), and others.

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:** Valchanov K, Ghosh S: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Anästh Intensivmed 2019;60:S428–S433. DOI: 10.19224/ai2019.S428

Typical surgery

Patients can present for any type of surgery, from minor dental and gynaecological conditions to major vascular and cardiac operations.

Type of anaesthesia

Both general and regional anaesthesia have been described for management of these patients. There is scarcity of data on the safest anaesthetic techniques for these patients. Avoidance of particular anaesthetic agents has been recommended, although the evidence base for these recommendations has been anecdotal. The use of agents like succinylcholine and volatile anaesthetics has been discouraged. However, the maintenance of optimal haemodynamic conditions for myocardial perfusion may be the best protective strategy against ventricular fibrillation in these patients.

Use of invasive monitoring peri-operatively has been recommended. Pulmonary artery catheter (PAC) placement may lead to ventricular fibrillation due to mechanical stimulation of the right ventricular structures and the risk versus benefit should be carefully considered.

Necessary additional pre-operative testing (beside standard care)

It has to be highlighted that in many of the patients with ARVD presenting for surgery the diagnosis may not be known pre-operatively, and hence no specific investigations are done. Patients with known and symptomatic ARVD often have implantable defibrillator (ICD) devices in-situ. It is important to continue anti-arrhythmic medication peri-operatively.

Particular preparation for airway management

Not reported.

Particular preparation for transfusion or administration of blood products

Not reported.

Particular preparation for anticoagulation

Not reported.

Particular precautions for positioning, transportation and mobilisation

Not reported.

Interactions of chronic disease and anaesthesia medications

Continue anti-arrhythmic medication peri-operatively. If an ICD or pacemaker is known to be in-situ, ensure that its function is checked pre-operatively and that the device is switched to a mode compatible with the use of intra-operative diathermy.

Anaesthetic procedure

Both general and regional anaesthesia have been described for the management of these patients. There is scarcity of data on the safest anaesthetic management of these patients. Avoidance of particular anaesthetic agents has been recommended, although the evidence base for these recommendations has been anecdotal. The use of agents like succinylcholine and volatile anaesthetics has been discouraged. However, the maintenance of optimal haemodynamic conditions for myocardial perfusion and adequate monitoring may be the best protective strategy against ventricular fibrillation in these patients.

Particular or additional monitoring

Invasive blood pressure monitoring as well as the usual non-invasive monitoring for surgery, e.g. ECG, are considered mandatory.

External defibrillation and pacing equipment should be available and connected with defibrillation/external pacing pads to the patient prior to induction of anaesthesia.

Possible complications

Ventricular arrhythmias.

Post-operative care

Postoperative ECG and invasive haemodynamic monitoring is recommended until cardiovascular stability has been established for an adequate period post-operatively, commensurate with the duration and type of surgical procedure performed.

Disease-related acute problems and effect on anaesthesia and recovery

Before surgery, patients with known ARVD should always have a consultation with a cardiologist specialising in electrophysiology. The most likely peri-operative complication is ventricular arrhythmia and treatment protocols for ventricular tachycardia or ventricular fibrillation should be available and followed.

Ambulatory anaesthesia

Due to the high incidence of morbidity in patients with known ARVD undergoing surgery, ambulatory anaesthesia is not recommended; these patients should be admitted as in-patients and monitored post-operatively as discussed above.

Obstetrical anaesthesia

Similar to other types of surgery.

References

1. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med* 1998;6:339:364–369
2. Staikou C, Chondrogiannis K, Mani A. Perioperative management of hereditary arrhythmogenic syndromes. *Br J Anaesth* 2012;108:730–744
3. Alexoudis AK, Spyridonidou AG, Vogiatzaki TD, Iatrou CA. Anaesthetic implications of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Anaesthesia* 2009;64:73–78
4. Valchanov K, Goddard M, Ghosh S. Anesthesia for heart transplantation inpatients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2014;28:355–357.

Date last modified: September 2016

This recommendation was prepared by:

Authors

Kamen Valchanov, Anaesthesiologist, Papworth Hospital, Cambridge, UK
kamen.valchanov@papworth.nhs.uk

Sunit Ghosh, Anaesthesiologist, Papworth Hospital, Cambridge, UK
sunit.ghosh@papworth.nhs.uk

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

This recommendation was reviewed by:

Reviewer 1

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

Reviewer 2

Pyotr G. Platonov, Department of Cardiology, Clinical Sciences, Lund University, Lund, Sweden
Pyotr.Platonov@med.lu.se

Disclosure(s) The reviewers have no financial or other competing interest to disclose.

Please note that this recommendation has not been reviewed by two anaesthesiologists but by two disease experts instead.

Herausgeber



DGAI

Deutsche Gesellschaft
für Anästhesiologie und
Intensivmedizin e.V.
Präsident: Prof. Dr.
R. Rossaint, Aachen



BDA

Berufsverband Deutscher
Anästhesisten e.V.
Präsident: Prof. Dr.
G. Geldner, Ludwigsburg



DAF

Deutsche Akademie
für Anästhesiologische
Fortbildung e.V.
Präsident: Prof. Dr.
F. Wappler, Köln

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
Dr. iur. E. Biermann, Nürnberg
Prof. Dr. H. Bürkle, Freiburg
Prof. Dr. B. Ellger, Dortmund
Prof. Dr. K. Engelhard, Mainz
Prof. Dr. M. Fischer, Göttingen
Priv.-Doz. Dr. T. Iber, Baden-Baden
Prof. Dr. U. X. Kaisers, Ulm
Prof. Dr. T. Loop, Freiburg
Prof. Dr. W. Meißner, Jena
Prof. Dr. C. Nau, Lübeck
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. &
Dipl.-Sozw. Holger Sorgatz
Korrespondenzadresse: Roritzerstraße 27 |
90419 Nürnberg | Deutschland
Tel.: 0911 9337812 | Fax: 0911 3938195
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 Engelhardt
Tel.: 09522 943570 | Fax: 09522 943577
E-Mail: anzeigen@aktiv-druck.de

Verlagsrepräsentanz

Jürgen Distler
Roritzerstraße 27, 90419 Nürnberg
Tel.: 0171 9432534 | Fax: 0911 3938195
E-Mail: jdistler@bda-ev.de

Herstellung | Gestaltung

Manfred Wuttke | Stefanie Triebert
Tel.: 09522 943571 | Fax: 09522 943577
E-Mail: ai@aktiv-druck.de

Titelbild

Dipl.-Designerin Monique Minde,
Nürnberg

Erscheinungsweise 2019

Der 60. 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 Liefer- bedingungen

Die allgemeinen Geschäfts- und Liefer-
bedingungen 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 urhe-
berrechtlich geschützt. Jegliche Art von
Vervielfältigungen – sei es auf mechani-
schem, digitalem oder sonst möglichem
Wege – bleibt vorbehalten. Die Aktiv
Druck & Verlags GmbH ist allein auto-
risiert, Rechte zu vergeben und Sonder-
drucke für gewerbliche Zwecke, gleich
in welcher Sprache, herzustellen. An-
fragen hierzu sind nur an den Verlag zu
richten. Jede im Bereich eines gewerbli-
chen Unternehmens zulässig hergestellte
oder benutzte Kopie dient gewerblichen
Zwecken gem. § 54 (2) UrhG. Die Wie-
dergabe von Gebrauchsnamen, Handels-
namen, 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 wä-
ren und daher von jedermann benutzt
werden dürften.

Wichtiger Hinweis

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

Die Beiträge aus der A&I finden Sie online unter: www.ai-online.info

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
Roritzerstrasse 27 | 90419 Nuremberg | Germany
Tel.: +49-911-9337828 | Fax: +49-911-3938195
Email: uhomberg@orphananesthesia.eu