



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

---

---

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARÍA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**EXPERIENCIA EN EL MANEJO ANESTÉSICO DE PACIENTES CON OSTEOGÉNESIS  
IMPERFECTA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA EN EL PERIODO DE  
2000-2017**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE:  
ESPECIALISTA EN ANESTESIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**AUTOR**

**SILVIA PEÑA OLVERA**

**TUTOR:**

**DR. VICENTE OSCAR JIMÉNEZ GANCEDO**

**CIUDAD DE MÉXICO**

**2020**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



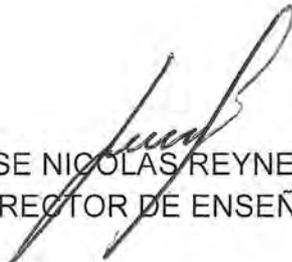
**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

"EXPERIENCIA EN EL MANEJO ANESTÉSICO DE PACIENTES CON  
OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE  
PEDIATRÍA EN EL PERIODO DE ENERO DEL 2000 A DICIEMBRE DEL  
2017".



DR. JOSE NICOLAS REYNES MANZUR  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. IGNACIO VARGAS AGUILAR  
PROFESOR TITULAR DE LA SUBESPECIALIDAD EN  
ANESTESIOLOGIA PEDIATRICA



DR. VICENTE OSCAR JIMENEZ GANCEDO  
TUTOR DE TESIS

<b>ÍNDICE</b>	
INTRODUCCIÓN	5 - 9
ANTECEDENTES	10 - 20
JUSTIFICACIÓN	21
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	22
OBJETIVO GENERAL	22
OBJETIVOS ESPECÍFICOS	22
MATERIAL Y MÉTODOS	23
POBLACIÓN DE ESTUDIO , CRITERIOS DE INCLUSION Y ELIMINACION	23
UBICACIÓN DEL ESTUDIO	23
VARIABLES	24-28
ANALISIS ESTADISTICO	28
RESULTADOS	29 - 39
DISCUSION	40 - 42
CONCLUSIONES	43
BIBLIOGRAFIA	44

## INTRODUCCION

La osteogénesis imperfecta conocida como “enfermedad de los huesos de cristal”, es un trastorno hereditario del tejido conectivo que generalmente se transmite de forma autosómica dominante y se caracteriza por defectos en la formación y estructura de la colágena con una variedad de presentaciones fenotípicas (1). Es considerada una de las displasias esqueléticas más comunes con incidencia de 1 en 15000 o 1 en 20 000 nacimientos y pertenece al grupo de enfermedades raras sin predisposición por sexo, raza o grupo étnico (2).

Históricamente el primer caso reportado fue en un cuerpo parcialmente momificado en el antiguo Egipto alrededor de 1835 (3). Lobstein identificó la fisiopatología de la enfermedad por lo que el primer término para nombrarla fue “enfermedad de Lobstein”; posteriormente se modificó a OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA por las displasias esqueléticas observadas (4).

Comprende un conjunto de enfermedades producidas por un desorden heterogéneo del tejido conectivo cuya característica común es la mutación del gen que afecta la producción de colágena, principalmente la tipo 1 e incluye anomalías en la estructura o cantidad así como modificaciones postranscripcionales del plegamiento, transporte intracelular o de su incorporación en la matriz ósea (1).

La colágena tipo 1 es un componente estructural de la matriz extracelular del tejido conectivo con la función de proporcionar soporte y resistencia a la tracción de los tejidos; proteína presente en todos los tejidos de sostén especialmente en hueso, piel y tendones, así como en ligamentos, fascia, esclera, córnea, dentina y vasos sanguíneos (3). Es sintetizada en el retículo endoplásmico en forma de molécula precursora tras el ensamblaje de dos cadenas peptídicas de pro-colágeno alfa 1 y otra de pro-colágeno 2 en una triple hélice; una vez formada la triple hélice las moléculas de pro-colágeno son exportadas al espacio extracelular vía Golgi y transformadas en molécula de colágeno 1 funcionalmente competentes y aptas para su ensamblaje en fibrillas y fibras (1).

Es un trastorno genéticamente heterogéneo, el 90% se produce por mutaciones heterocigotas autosómicas dominantes o de novo en uno de los dos genes que codifican las cadenas pépticas de pro-colágeno 1 (COL1A1 y COL1A2); el 10% restante es autosómico recesivo y se caracteriza

por una elevada heterogeneidad genética, estando entre los genes descritos hasta el momento tres enzimas: CR-TAP, LEPRE 1 y PPIB (1).

La variabilidad clínica ha sido la base para clasificar a los pacientes en leves, moderados y graves cuando es difícil incluirlos en un tipo específico de la clasificación de Silence (1) descrita en 1979 antes de que se identificaran los defectos del colágeno. Silence dividía la OI en 4 tipos (I – IV) con base a criterios clínicos, radiológicos y genéticos; actualmente se conserva su utilidad adaptada a los nuevos conocimientos genéticos. Glorieux et al. Incorporaron 2 tipos nuevos (V y VI) basándose en las características clínicas e histológicas; en 1984 surge la subclasificación del tipo II con base a criterios radiológicos (1). CUADRO 1 Y 2

**CUADRO 1. CLASIFICACION SILLENCE CON INCLUSION DE OI V-VI**

	TIPO I	TIPO II	TIPO III	TIPO IV	TIPO V	TIPO VI
Herencia	AD	AD	AD	AD	AD	INCIERTA
Mutaciones asociadas	Codón de parada prematuro en COL 1 A1	Sustitución de la glicina en COL 1 A1 o COL 1 A2	Sustituciones de la glicina en COL 1 A1 o COL 1 A2	Sustituciones de la glicina en COL 1 A1 o COL 1 A2	Se desconoce	Se desconoce
Severidad	Leve	Letal	Grave	Media	Moderada	Media
Fracturas	Pocas a múltiples	Múltiples	Graves incluso costales	Múltiples	Múltiples	Múltiples
Deformidades óseas	Raras	Severas	Variable Escoliosis grave	Moderada Escoliosis moderada-leve	Moderada Callos hipertróficos	Moderadas a graves Escoliosis
Estatura	Normal o ligeramente baja	Baja	Muy baja Facies triangular	Ligeramente baja	Baja de leve a moderada	Ligeramente baja
Dentinogénesis	Rara	Si	Si	50%	No	No
Escleróticas	Azules	Azul oscuro	Blancas grisáceas	Grises o blancas	Normales	Normales
Sordera	50%	-	< 50%	100%	No	No

FUENTE: F.S. Van Dijk; G. Pals, R.R. Van Rij; CLASIFICACION OF OSTEOGENESIS IMPERFECTA REVISITED; European Journal of Medical Genetics; 2009 (1-5)

**CUADRO 2. SUBCLASIFICACION DE OI TIPO II (1984)**

II A	Costilla anchas con múltiples fracturas Rosario costal continuo Afectación grave del desarrollo del fémur
II B	Costillas normales o adelgazadas con algunas fracturas Rosario costal discontinuo Escaso desarrollo del fémur
II C	Diversos espesores de las costillas Rosario costal discontinuo Escápulas e isquión malformados Rotación de huesos largos

FUENTE: F.S. Van Dijk; G. Pals, R.R. Van Rij; CLASIFICACION OF OSTEOGENESIS IMPERFECTA REVISITED; European Journal of Medical Genetics; 2009 (1-5)

Morello et al en 2006 describieron el tipo VII producido por mutaciones en el gen CRTAP (proteína asociada al cartilago) con la peculiaridad clínica de rizomelia; en 2007 se describe el tipo VIII por Cabral et al. asociando mutaciones al gen LEPRE1 con fenotipo y sintomatología similar a los tipos II y III de Sillence. En 2010 Aileen et al. Describieron el tipo IX con dos casos de OI con herencia AR por mutación homocigota y en ese mismo año, Van Dijk et al. Propusieron una clasificación que incluye gen y cuadro clínico En 2011, Forlino et al, proponen una nueva clasificación que se enfoca en el defecto genético y la severidad del fenotipo, permitiendo de este modo la existencia de grupos homogéneos para aproximaciones terapéuticas (1,3).

CUADRO 3.

**CUADRO 3. NOMENCLATURA Y SEVERIDAD EN OI**

TIPO DE OI	HERENCIA	FENOTIPO	GEN AFECTADO
<b>CLASIFICACION DE SILLENCE</b>			
I	AD	MEDIA	ALELO DE COL 1 A 1
II	AD	LETAL	COL 1 A 1 O COL 1 A 2
III	AD	DEFORMIDAD PROGRESIVA	COL 1 A1 O COL 1 A2
IV	AD	MODERADA	COL 1 A 1 O COL 1 A 2
<b>ETIOLOGIA DESCONOCIDA</b>			
V	AD	HISTOLOGIA DISTINTIVA	IFITM5
<b>DEFECTOS DE MINERALIZACION</b>			
VI	AR	MINERALIZACIÓN DEFECTUOSA, HISTOLOGIA DISTINTIVA	SERPINF 1
<b>DEFECTOS DE 3-HIDROXILACION</b>			
VII	AR	SEVERA LETAL	CRTAP
VIII	AR	SEVERA A LETAL	LEPRE 1
IX	AR	MODERADA A LETAL	PPIB
<b>DEFECTOS EN CHAPERONAS</b>			
X	AR	SEVERA A LETAL	SERPINH 1
XI	AR	DEFORMIDAD PROGRESIVA SX BRUCK 1	FKBP 10
<b>DESORDENES NO CLASIFICADOS</b>			
SINDROME BRUCK 2	AR	CONTRACTURAS ARTICULARES	PLOD 2
ENFERMEDAD DE CAFFEY	AD	HIPEROSTOSIS CORTICAL	COL 1 A 1
DEFECTOS DE MADURACION OSTEOLASTICA	AR	MODERADA	SP7

F.s. Van Dijk, Sillence; OSTEOGENESIS IMPERFECTA: Clinical Diagnosis, Nomenclature and Severity Assessment; American Journal of Medical Genetics; 2014 (1-12)

## ANTECEDENTES

A nivel óseo se observa disminución de la matriz ósea, alteración de la estructura ósea y mala mineralización (osteopenia); predomina la resorción ósea sobre la formación de hueso nuevo lo que condiciona fragilidad ósea, fracturas frecuentes, deformidad ósea y talla baja (3).

Hay una tendencia de algunos investigadores a referirse a esta enfermedad como "síndrome de osteogénesis imperfecta" caracterizado por baja masa ósea, fragilidad ósea, escleras azules o grises, piel delgada, dentinogénesis imperfecta, pérdida de agudeza auditiva, hiperlaxitud de articulaciones, anomalías de válvulas cardíacas y deformidades torácicas y espinales con una amplia variabilidad y gravedad clínica (1). Formas más severas pueden manifestar disfunción plaquetaria, anomalías cardíacas, síndromes hipermetabólicos, compromiso respiratorio e invaginación basilar (4).

- Tipo I (LEVE). Autosómico dominante con disminución en la formación de colágena tipo I y síntesis anormal de colágena tipo III; incidencia de 1/30000 nacidos vivos (3). Es leve y no deformante; las fracturas son ocasionales, con mayor frecuencia en la edad pediátrica con la deambulación y disminuyen después de la pubertad (1); 8% presentan fracturas al nacimiento y 23% a lo largo del primer año de vida (2). Talla final normal, deformidad de huesos pequeños y escleras azules, sordera neurosensorial en 50% de los casos en la segunda o tercera década; la osteoporosis puede presentarse a lo largo de la vida y según se altere o no la dentinogénesis hay dos subtipos: IA que no se altera y IB con alteraciones (3).
- Tipo II (FORMA LETAL PERINATAL). Autosómica dominante por mutaciones de novo o por mosaicismo de los padres. Incidencia de 1/20000-1/60000 nacidos vivos (3). Es la forma más severa con cambios óseos desde la 15 semana de gestación, letal en el período neonatal. Fragilidad ósea extrema con huesos largos incurvados y cortos, múltiples fracturas intrauterinas, escleras azules o grisáceas, cráneo grande y débil; radiográficamente se observan huesos largos no bien tubulados, costillas arrosariadas y osteopenia difusa. La principal causa de muerte es por problemas respiratorios asociados a un tórax pequeño con fracturas costales, neumonías y alteraciones pulmonares por las

anormalidades del colágeno y ocurre generalmente in útero o alrededor de 24 horas después del nacimiento por falla respiratoria. Se divide en 3 subgrupos dependiendo de las características radiológicas (2,4): el tipo IIA es el más común con huesos largos cortos y anchos, tibia en acordeón y rosario raquítrico en las costillas; la tipo IIB con huesos largos cortos, anchos y arrugados, así como fracturas costales; tipo IIC se ven los huesos largos, finos y fracturados, costillas largas, finas y en rosario (2).

- Tipo III (FORMA DEFORMANTE PROGRESIVA) Autosómica dominante, mutaciones de novo, mosaicismo de los padres o herencia autosómica recesiva rara (3). Forma no letal más grave, segundo lugar en severidad con tendencia a cientos de fracturas al nacer y durante la infancia con falla del crecimiento y deformidades óseas progresivas como arqueamiento de huesos largos, enanismo, malformaciones en “palomitas de maíz” en un 50% de los casos, compresiones vertebrales y xifoesciosis severa con probabilidad de complicaciones respiratorias. También se observa microcefalia relativa, facies triangular con frente abombada, platibasia o impresión basilar, escleras azules o grisáceas, dentinogénesis imperfecta, dolor crónico e incapacidad funcional. Tienen mayor riesgo de someterse a procedimientos quirúrgicos (1,3).
  
- Tipo IV (FORMA MODERADA) Herencia autosómica dominante o mutaciones de novo frecuentes (4). Se observan fracturas al nacer y posnatales que consolidan bien; fragilidad ósea de moderada a severa, deformidades óseas de extremidades moderadas o leves, escoliosis, laxitud de ligamentos, dolor crónico y talla final baja; las escleras son azules al nacer y luego cambian. Mejoran con la pubertad (3).
  
- Tipo V (MODERADA O INTENSA) Herencia autosómica dominante. Limitación de la prono-supinación del antebrazo, laxitud ligamentosa y formación de callos hiperplásicos en las fracturas.
  
- Tipo VI Autosómica recesiva. Moderada a severa, presenta características clínicas de otras formas de OI; en la histología ósea presenta trastorno de capas óseas con patrón

de “escama de pescado” y abundante osteoide no mineralizado con defecto grave de la mineralización (1).

- Tipo VII Autosómica recesiva. Fenotipo moderado a letal, presenta déficit de crecimiento, rizomielia, escleras blancas, severa osteoporosis, fracturas neonatales, huesos largos anchos y poco tubulados (6). Se presenta como una enfermedad de grave a mortal, escleras blancas, rizomielia y disminución de la tubulación de huesos largos; densidad mineral ósea muy baja, déficit grave de crecimiento y metáfisis en forma de bulbo. Es autosómica recesiva.
- Tipo X corresponde a un fenotipo grave con escleras azules y dentinogénesis imperfecta, bullas en piel, estenosis de píloro y litiasis renal. Es una forma severa y progresiva relacionada con epidermólisis bullosa, fracturas óseas recurrentes, osteopenia severa, deformidades en huesos largos secundarias a las fracturas y cifoescoliosis con aplanamiento y acuñaamiento vertebral; probabilidad de hiperlaxitud ligamentosa de los dedos de manos y pies, niveles elevados de fosfatasa alcalina. El espectro fenotípico se solapa con el síndrome de Bruck tipo 1 (contracturas simétricas de rodillas, tobillos y pies; osteoporosis, huesos frágiles y corta estatura) (1,6). CUADRO 4

**CUADRO 4. COMPARATIVO DE LOS TIPOS DE OI**

TIPO	CARACTERISTICAS PRINCIPALES	HERENCIA	PRONOSTICO	RIESGO DE RECURRENCIA %
I	Fragilidad ósea leve a moderada Escleróticas azules Hipoacusia 50% Macrocefalia	AD (90% de penetrancia)	Bueno, en general	50%
IA	Dientes normales			
IB	Dientes opalescentes			
II	Fragilidad ósea severa Escleróticas azules Micromelia Cráneo poco osificado	AD (común) AR (dudosa)		6% en general
IIA	Huesos largos, cortos y arrugados Tibia en acordeón Costillas en rosario	Mayoría AD	Letal a las 4 semanas	
IIB	Huesos largos, cortos y arrugados	AD (+) AE (-)	Letal	
IIC	Huesos largos, finos y fracturados Costillas largas y finas en rosario	AD y AR	Letal	
III	Fragilidad ósea moderada a grave Deformidad de miembros Escleróticas azules en la infancia	AD (común) AR (infrecuente)	Deformidad ósea progresiva Cifoescoliosis Complicaciones cardiopulmonares	25 % los casos de AD
IV	Fragilidad ósea intermedia entre OI I y III	AD	Bueno. En general	50%
IV A	Dientes normales			
IVB	Dientes opalescentes			
V	Tendencia moderada a fracturas de huesos largos	AD	Bueno, en general	50%
VI	Fracturas en los dos primeros años de vida Fractura de vértebras Escleróticas azul claro	No se conoce	Bueno, en general	¿?

F.s. Van Dijk, Sillence; OSTEOGENESIS IMPERFECTA: Clinical Diagnosis, Nomenclature and Severity Assessment; American Journal of Medical Genetics; 2014 (1-12)

## Diagnóstico

El diagnóstico de esta patología es fundamentalmente clínico, se sigue utilizando la clasificación de Sillence con base a la clínica, hallazgos radiológicos y tipo de herencia (3). Se puede realizar el diagnóstico prenatal de OI por ecografía y se detecta la mutación por estudio de vellosidades coriales o líquido amniótico por biología molecular (2). En términos generales el diagnóstico se fundamenta con diversos criterios:

- a) CLINICA. Historia de fracturas, deformidades óseas, xifoescoliosis, retraso del crecimiento, escleras azules, dentinogénesis imperfecta, hipoacusia y antecedentes familiares.
- b) HALLAZGOS RADIOLOGICOS. Presencia de fracturas, osteopenia (disminución de densidad y contenido mineral óseo) variable, rarefacción ósea progresiva, callos múltiples.
- c) BIOPSIA DE PIEL Y CULTIVO DE FIBROBLASTOS. Confirma el diagnóstico. Tiene el inconveniente de que un 10 % de los casos se presenta a nivel de hueso y no piel y la biopsia puede ser normal.
- d) MARCADORES BIOQUIMICOS DEL METABOLISMO OSEO. Disminución de los marcadores de formación y resorción óseas. En formas graves predomina la resorción.
- e) DENSITOMETRIA OSEA. Con densitometría radiológica de doble energía (DEXA), valora contenido mineral óseo a nivel de L1-L4. En formas graves la densidad mineral ósea es baja.
- f) BIOSPIA OSEA. Las alteraciones morfológicas y ultra estructurales correlacionan con la gravedad clínica (3,4).

## Tratamiento

Como parte del manejo de estos pacientes existen múltiples revisiones encaminadas al tratamiento farmacológico de la patología, sin embargo, es determinante un manejo multidisciplinario comprendiendo rehabilitación física, procedimientos quirúrgicos, manejo de la audición y de anomalías dentales y pulmonares, así como medicamentos tipo bifosfatos. Actualmente los tratamientos son exclusivamente sintomáticos (7).

La rehabilitación y terapia física tienen como objetivo maximizar la función motora durante la infancia. Resultados de una serie holandesa de OI en niños de 5 a 19 años seguidos durante 4 años concluyen que al participar en programas de entrenamiento físico de baja resistencia los pacientes aumentan el consumo pico de oxígeno, desarrollan mayor fuerza muscular y capacidad después de 3 meses, sugiriendo que el ejercicio regular con la intensidad correcta mejoraba sus capacidades (6,7).

Como parte del tratamiento farmacológico, existen múltiples revisiones; Glorieux et al demostraron la asociación de la OI con aumento de la actividad osteoclástica y reducción en la formación de hueso, encaminando el manejo hacia dos direcciones:

1. Reducir la actividad osteoclástica a través de Bifosfonatos recomendados a partir de 1998, utilizando pamidronato IV y más recientemente el zolendronato; se acumulan en el hueso y se adsorben a la superficie de los cristales de hidroxiapatita de fosfato cálcico de la matriz ósea, reduciendo su solubilidad y haciéndola más resistente a la acción de los osteoclastos. (3) Estudios en niños han demostrado ganancias máximas en los 2-4 primeros años de tratamiento, logrando mejorar la geometría vertebral sin disminuir las fracturas de los huesos largos. Debe complementarse el tratamiento con la administración de calcio y vitamina D de acuerdo a niveles séricos determinados de calcio iónico. Dentro de los eventos secundarios al tratamiento se puede observar cuadro pseudogripal, Broncoespasmo, hipocalcemia asintomática. Tienen una vida media mayor de 10 años en el hueso por lo que es necesario determinar la menor dosis acumulada efectiva.
2. Otros fármacos estudiados son los Inhibidores del RANKL como el denosumab, anticuerpo monoclonal que actúa inhibiendo la formación, función y supervivencia del

osteoclasto y consecuentemente disminución de la resorción ósea. Una de las ventajas es que se degrada en 3-4 meses posteriores a la inyección sin permanecer en el organismo (5).

3. Favorecer la formación ósea. La GH incrementa el remodelado ósea actuando directamente a través de los factores de crecimiento estimulando la proliferación celular (osteoblastos) y la síntesis de matriz extracelular facilitando la mineralización ósea e indirectamente aumenta la fuerza y masa muscular y por su capacidad anabolizante proteica favorece la recuperación de las fracturas (3) Según análisis de distintos estudios, la GH está indicada en OI con defecto cuantitativo de la síntesis de colágeno tipo I que sea estructuralmente normal. Tratamientos futuros como terapia génica y trasplante de médula aún en fase experimental (6).

### **Tratamiento Quirúrgico**

El objetivo general en el manejo de la OI es prevenir deformidades y mantener la movilidad a través de un oportuno tratamiento quirúrgico de las fracturas, disminuir la escoliosis y reducir la probabilidad de complicaciones pulmonares y cardiovasculares. Esta modalidad de tratamiento requiere de manejo anestésico perioperatorio, por lo que es necesario el conocimiento sobre las anomalías anatómicas y fisiológicas asociadas a la enfermedad así como de las implicaciones anestésicas en pacientes con OI para el óptimo abordaje de estos pacientes.

No existe un protocolo de manejo perioperatorio para pacientes con OI predominando en la literatura reportes de caso, sin embargo se han establecido algunos puntos que deben ser considerados para un adecuado manejo perioperatorio.

- **POSICIONAMIENTO.** Es fundamental en cualquier procedimiento quirúrgico y se considera responsabilidad de todo el equipo; en pacientes portadores de OI se deben extremar los cuidados para evitar fracturas condicionadas por movimientos simples como el paso del paciente de la camilla a la mesa de operaciones; un acolchado adecuado en puntos de presión y evitar la hiperextensión ya que la laxitud de las articulaciones puede condicionar dislocación; un colchón moldeable puede ser de gran utilidad ante la posible

incapacidad para colocarse en posición completamente supina. Considerar la necesidad de colocar línea arterial como parte del monitoreo básico en OI severa para evitar el riesgo de fracturas ante la presión ejercida por baumanómetro; durante la inserción de un catéter intravenoso aplicar ligera presión en el sitio de punción. La piel puede ser extremadamente delgada y fácil de desgarrar aún con tela adhesiva.

- **MANEJO DE VIA AEREA.** Asumir una vía aérea difícil que requiere adecuada preparación de material y equipo necesario; considerar que la hiperextensión de la columna cervical puede provocar una dislocación odonto-axial o fractura y que una traslación hacia arriba de la columna cervical conocida como invaginación basilar puede distorsionar la anatomía de la vía aérea. El cuello corto, la protuberancia mandibular y la presencia de pecho de paloma pueden ocasionar dificultad para visualizar glotis; la mandíbula delicada y la dentinogénesis imperfecta pueden provocar fractura mandibular y dientes fácilmente despostillables o rompibles; piezas dentales ausentes o paladar hendido puede ocasionar dificultad técnica a la laringoscopia la cual debe ser realizada de la forma menos traumática para la mucosa ante la mayor facilidad de sangrado. En la literatura se recomienda la intubación mediante fibrobroncoscopia para asegurar vía aérea y el uso de mascarillas laringeas o estiletes de intubación para mantener la inmovilidad de la columna cervical.
- **DEFORMIDADES VERTEBRALES.** La xifoescoliosis y deformidades en la caja torácica son frecuentes en la OI; incidencia de escoliosis de 26% en menores de 5 años e incrementa a 82% en niños mayores. La deformidad de la columna vertebral torácica y la posición inadecuada de las costillas limitan los movimientos torácicos y la expansión pulmonar condicionando deterioro en la función pulmonar con múltiples complicaciones respiratorias y causa principal de muerte. Curvatura de columna torácica menor a 35 grados afecta la función respiratoria durante el ejercicio, mayores a 50 grados disminuyen la capacidad vital en reposo y mayores a 80 grados incrementan drásticamente la morbimortalidad.

- **MECANICA PULMONAR.** Como se mencionó anteriormente, las deformidades vertebrales predisponen a enfermedad pulmonar con una fuerte correlación entre grado de escoliosis y enfermedad pulmonar restrictiva; casos severos causan disminución de la capacidad vital y de la compliance de la pared torácica e hipoxemia por desajuste de la relación ventilación/perfusión.

La disminución de la capacidad residual predispone a rápida hipoxemia durante la apnea por inducción y la ventilación con presión positiva puede empeorar la ya presente alteración en la relación ventilación/perfusión, requiriendo un incremento en el contenido de oxígeno inspirado y/o presión positiva al final de la espiración.

La disminución en la compliance da lugar a presión inspiratoria pico mayor de lo normal con el consecuente riesgo de barotrauma por lo que los volúmenes tidales pueden disminuirse a 4-8ml/kg con un incremento compensatorio en la frecuencia respiratoria para disminuir el incremento en el CO<sub>2</sub> al final de la espiración (EtCO<sub>2</sub>). Las presiones de vía aérea deben mantenerse debajo de 30cm H<sub>2</sub>O en pacientes con enfermedad pulmonar restrictiva.

La instrumentación de la vía aérea puede precipitar laringo o broncoespasmo y el tubo traqueal evita las funciones de la vía aérea superior de filtrado, humidificación y calentamiento de los gases inspirados produciendo resequedad de la mucosa con riesgo de oportunismo para patógenos en el parénquima pulmonar.

Los anestésicos volátiles deprimen el esfuerzo respiratorio disminuyendo la respuesta a la hipoxemia y la hipercapnia. Las técnicas regionales pueden contribuir a evitar las complicaciones pulmonares asociadas con la anestesia general, aunque los bloqueos regionales pueden ser difíciles o imposibles debido a las anomalías anatómicas y ortopédicas en pacientes con OI.

- **ANOMALIAS CARDIACAS.** La colágena tipo I constituye aproximadamente el 85% del músculo cardíaco y proporciona rigidez a la pared ventricular; disminución en la cantidad y diámetro de la colágena ocasiona disminución de la rigidez ventricular hasta un 42% y mayor alteración en la estructura y mecánica miocárdica. Estudios demuestran que hay

un mecanismo compensatorio en pacientes con OI con un incremento en la colágena tipo III.

Estas alteraciones de la colágena en OI se ha relacionado con disección aórtica, ruptura ventricular izquierda e incompetencia de válvulas aórtica o mitral, defectos de septum auricular o ventricular o persistencia de conducto arterioso, siendo la anomalía cardiovascular más común el prolapso de la válvula mitral aunque estudios recientes confirman que la anomalía cardíaca específica para pacientes con OI es la dilatación aórtica que si requiere reparación quirúrgica, existe un riesgo elevado de complicaciones relacionadas con las características del tejido cardíaco, deformidad plaquetaria y fragilidad capilar. Con todo lo anterior es prudente realizar Ecocardiograma prequirúrgico para considerar el riesgo en estos pacientes.

- **DIATESIS HEMORRAGICA.** Está documentada la tendencia de los pacientes con OI para desarrollar sangrados o hematomas y aún con estudios de coagulación y tiempos de sangrado dentro de parámetros normales puede observarse hemorragia intra o posoperatoria relacionada con incremento en la fragilidad capilar, retención plaquetaria, disminución en la producción de factor VIII y disminución de la agregación plaquetaria inducida por colágena.

Las anomalías de la colágena también pueden relacionarse con tejido delicado y vasos sanguíneos pequeños que condicionen una inadecuada vasoconstricción con probabilidad de sangrado abundante intraoperatorio y baja oxigenación en el periodo posoperatorio.

La disfunción plaquetaria y las coagulopatías son de importancia para la elección de técnicas regionales; evaluar el nivel plaquetario y tiempo de protrombina (PT), tiempo parcial de tromboplastina (TTP) y tiempo de trombina (TT) para evaluar la hemostasia primaria.

- **CONSIDERACIONES GENERALES.** Para una anestesia general deben considerarse algunos factores que facilitan la inducción inhalatoria y el mantenimiento como la premedicación con agonistas B2 inhalados; de los inductores anestésicos el de mayor predilección es la ketamina por preservar la función respiratoria y mantener los reflejos de protección de vía aérea y de la musculatura oral. Dentro de los relajantes musculares

se prefiere el uso de los no despolarizantes a excepción del atracurio que predispone liberación de histamina y puede exacerbar la enfermedad restrictiva; el uso de acetilcolina puede condicionar fracturas y daño muscular por las fasciculaciones producidas.

Favorecer la analgesia adecuada que disminuya la incidencia de complicaciones respiratorias en el posoperatorio, ya que gran parte de los problemas respiratorios encontrados se relacionan con respiración superficial, pobre expansión pulmonar, atelectasias e infecciones subsecuentes.

## JUSTIFICACION

El propósito principal en el manejo de la OI es prevenir deformidades y mantener la movilidad a través de un oportuno tratamiento quirúrgico de las fracturas, así como disminuir la escoliosis y reducir la probabilidad de complicaciones pulmonares y cardiovasculares.

Esta modalidad de tratamiento requiere de manejo anestésico perioperatorio con potenciales eventos adversos asociados; es necesario como anestesiólogos tener conocimiento de las anomalías anatómicas y fisiológicas inherentes al padecimiento así como de las implicaciones anestésicas desde el adecuado posicionamiento del paciente, el manejo de la vía aérea, abordaje de deformidades espinales, probabilidad de diátesis hemorrágica, alteración en la mecánica ventilatoria, anomalías cardíacas, riesgo de hipertermia y de invaginación basilar(4)

Es importante considerar una serie de factores en el perioperatorio como la valoración preanestésica completa, preparación del área y del equipo necesario, elección de la técnica anestésica adecuada considerando los riesgos implícitos en cada una de ellas, elección del tipo de monitoreo a utilizar que no predisponga a mayor número de fracturas, abordaje e instrumentación adecuados de la vía aérea con probabilidad alta de enfrentarse a una vía aérea difícil, cuidado transanestésico considerando las necesidades ventilatorias y el adecuado manejo del dolor posoperatorio.

Existen pocos reportes en la literatura relacionados con el manejo perioperatorio de pacientes con OI que aunado a los importantes cambios anatómicos y fisiológicos producidos por la patología misma y sus implicaciones en el manejo anestésico, crean la necesidad de ampliar el conocimiento sobre el abordaje anestésico en estos pacientes a través de la experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría como centro de referencia en el periodo comprendido de enero del 2000 a diciembre del 2017 y de esta forma conocer las principales tendencias de manejo y los eventos adversos observados con el objetivo de en un futuro cercano establecer una guía que auxilie en el óptimo manejo de estos pacientes.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

El presente estudio pretende describir como ha sido el manejo anestésico en las diferentes fases del perioperatorio en los pacientes con OI sometidos a cirugía ortopédica en el INP. ¿Cómo ha sido el manejo anestésico de pacientes con OI sometidos a cirugía ortopédica en el INP en el período de enero del 2000 a diciembre del 2017 y cuáles fueron los principales eventos adversos observados?

**OBJETIVO GENERAL:** Describir la experiencia en el manejo anestésico y principales eventos adversos observados en pacientes con OI sometidos a cirugía ortopédica en el INP en el período de enero del 2000 a diciembre del 2017.

**OBJETIVOS ESPECIFICOS:** Describir las características demográficas de los pacientes portadores de OI como edad, sexo, peso y estado físico ASA, el tipo de OI y los estados patológicos asociados como escoliosis, neumopatías, cardiopatías, alteraciones de la coagulación y número de cirugías previas.

Describir las diferentes técnicas anestésicas utilizadas como Anestesia general balanceada, anestesia total intravenosa con o sin uso de relajante neuromuscular, técnicas regionales o combinadas; así mismo, el manejo preanestésico desde valoración preanestésica completa y uso de premedicación para ansiólisis.

Describir el manejo durante la inducción, desde la técnica, la obtención de acceso venoso periférico y tipo de monitoreo; el manejo de la vía aérea desde con posibilidad de ventilación, laringoscopia e intubación difícil o fallida así como el equipo necesario para su instrumentación como laringoscopia directa, videolaringoscopia o fibroscopia, el número de intentos realizados, el grado de visualización a la laringoscopia (Cormack L), si fue o no traumática y presencia de eventos adversos durante este período como intubación fallida , laringoespasma y broncoespasma.

Describir el transanestésico respecto a estabilidad hemodinámica y ventilatoria, hipo e hipertermia y presencia de eventos adversos como laringo broncoespasma.

Describir el manejo posoperatorio relacionado con el la extubación, dificultad respiratoria, la distermias y el manejo del dolor.

## **TIPO DE ESTUDIO**

Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo y transversal.

## **METODOLOGIA**

El estudio se llevara a cabo mediante la revisión de todos los expedientes de pacientes con OI registrados por el servicio de Ortopedia que se sometieron a cirugía ortopédica en el periodo de Enero del 2000 a Diciembre del 2017 en el Instituto Nacional de Pediatría; se recabaran los datos y se describirán todas las variables que se mencionan.

## **POBLACIÓN DE ESTUDIO**

Expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de osteogénesis imperfecta sometidos a cirugía ortopédica en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo de enero del 2000 a diciembre del 2017

## **CRITERIOS DE SELECCION**

- 1.- Paciente pediátrico de 0 meses a 18 años con diagnóstico de osteogénesis imperfecta.
- 2.- Pacientes sometidos a cirugía ortopédica
- 3.- Pacientes con expediente clínico completo

## **CRITERIOS DE ELIMINACIÓN**

- 1.- Expediente incompleto (registro transanestésico, valoración pre anestésica).
- 2.- Expedientes con datos ilegibles

## **UBICACIÓN DEL ESTUDIO**

En el Instituto Nacional de Pediatría, archivo clínico.

**VARIABLES:**

<b>Variable</b>	<b>Definición Conceptual</b>	<b>Tipo de variable</b>	<b>Unidad de medición</b>
EDAD	Tiempo trascurrido en meses desde el nacimiento de un sujeto hasta la fecha programada para la cirugía	Cuantitativa discreta	Días, meses, años
SEXO	Condición biológica dicotómica que distingue al macho de la hembra de manera fenotípica.	Cualitativa nominal Dicotómica	1. Femenino 2. Masculino
PESO	Masa del cuerpo de un individuo	Cuantitativa continua	Kilogramos, gramos
ESTADO FISICO	Clasificación de pacientes de acuerdo con su estado global de salud, puede relacionarse o no con la causa que indica la cirugía	Cualitativa Ordinal Politómica	ASA I ASA II ASA III ASA IV ASA V ASA VI
SÍNDROMES CONGÉNITOS	Es una afección patológica causada por una alteración del <a href="#">genoma</a> . Esta puede ser <a href="#">hereditaria</a> o no.	Cualitativa nominal	Registrada en el expediente clínico

<b>CARDIOPATIAS CONGENITAS</b>	Son un grupo de enfermedades caracterizado por la presencia de alteraciones estructurales del corazón producidas por defectos en la formación del mismo durante el periodo embrionario.	Cualitativa Nominal	Reportada en el expediente clínico
<b>TÉCNICA ANESTÉSICA</b>	Es la pérdida reversible de la conciencia, sensibilidad, reflejos motores y tono muscular habitualmente con un fin quirúrgico	Cualitativa nominal	1.-Anestesia general balanceada 2.- Anestesia Total Intravenosa 3.- A.G.B con relajante neuromuscular 4. Anestesia regional
<b>PREMEDICACIÓN</b>	Constituye la administración farmacológica de todo paciente previo a la intervención anestésicoquirúrgico.	Cualitativa nominal Dicotómica	0.-SI 1-NO
<b>VALORACION PREANESTESICA</b>	Es el protocolo de estudio que permite la evaluación del estado físico y riesgo del paciente para establecer un plan anestésico de acuerdo con su análisis y, de ser posible, respetar la preferencia del paciente	Cualitativa Nominal	Completo Incompleto
<b>INDUCCION</b>		Cualitativa Nominal	Inhalada Endovenosa

<b>EVENTO ADVERSO</b>	Una complicación o una iatrogenia, o un error médico, o un efecto colateral secundario a la aplicación de fármacos o de algunas técnicas invasivas	Cualitativa Ordinal.	Vía aérea difícil Intubación difícil Laringoespasmo Broncoespasmo Extubación accidental Obstrucción del TET Sangrado Dolor Dificultad respiratoria.
<b>VENTILACION DIFÍCIL</b>	No es posible para el anestesiólogo proporcionar una adecuada ventilación.	Cualitativa Nominal Dicotómica	0.-Si 1.-No
<b>VÍA AÉREA DIFÍCIL</b>	La situación clínica en la que un anestesiólogo con experiencia tiene dificultades para la ventilación con mascarilla, la intubación traqueal o ambas a la vez	Cualitativa Nominal Dicotómica	0.-Fácil 1.-Difícil
<b>INTUBACIÓN TRAQUEAL DIFÍCIL</b>	Situación en la es necesario hacer más de dos intentos con una misma pala, o se cambia de pala, o se necesita un fiador para el tubo endotraqueal o se utiliza un sistema	Cualitativa nominal dicotómica	0.-SI 1.-NO

	alternativo.		
<b>LARINGOESPASMO</b>	Es la respuesta exagerada del reflejo de cierre glótico	Cualitativa nominal Dicotómica	0.-SI 1.-NO
<b>BRONCOESPASMO</b>	Es una complicación de algunas enfermedades del tracto respiratorio que aparece cuando el músculo traqueo bronquial del paciente se contrae de forma exagerada ante diversos estímulos	Cualitativa nominal Dicotómica	0.-SI 1.-NO
<b>DOLOR</b>	Percepción sensorial localizada y subjetiva que puede ser más o menos intensa, molesta o desagradable y que se siente en una parte del cuerpo; es el resultado de una excitación o estimulación de terminaciones nerviosas sensitivas especializadas	Cualitativa nominal Dicotómica	0.-SI 1.-NO

<b>DIFICULTAD RESPIRATORIA</b>	Es un síndrome clínico que se caracteriza por la incapacidad del organismo para mantener los niveles arteriales de oxígeno (O <sub>2</sub> ) y dióxido de carbono (CO <sub>2</sub> ) adecuados para las demandas del metabolismo celular	Cualitativa Dicotómica Nominal	0.-SI 1.-NO
--------------------------------	--	--------------------------------------	-------------

#### PROCEDIMIENTO

Se ocupará una lista de registro del servicio de Ortopedia de los expedientes de pacientes con OI que se sometieron a cirugía ortopédica en el Instituto Nacional de Pediatría en el período de enero del 2000 a diciembre del 2017; se realizará la revisión de todos los expedientes registrados para obtener la información que será recabada con la hoja de recolección, la cual se vaciara a una hoja de Excel para su posterior interpretación clínica.

Una vez obtenida toda la información, se realizaran graficas de los resultados y se hará un análisis de los diferentes manejos anestésicos, así como los posibles eventos adversos que pudieron existir, todo esto con la finalidad de dar pauta a un manejo estandarizado para tratar de disminuir en la mayor parte posible eventos adversos y ayudar a un mejor pronóstico.

#### ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Con base a las variables del estudio, se diseñará la base de datos en el paquete Excel para obtener las frecuencias, se elaborarán los cuadros de salida, así como los gráficos en función al tipo de escala y variable. Se calcularan las medidas de tendencia central y las de dispersión para las variables cuantitativas, y para las cualitativas se utilizarán porcentajes y cifras absolutas comparando y jerarquizando los resultados para su posterior interpretación clínica.

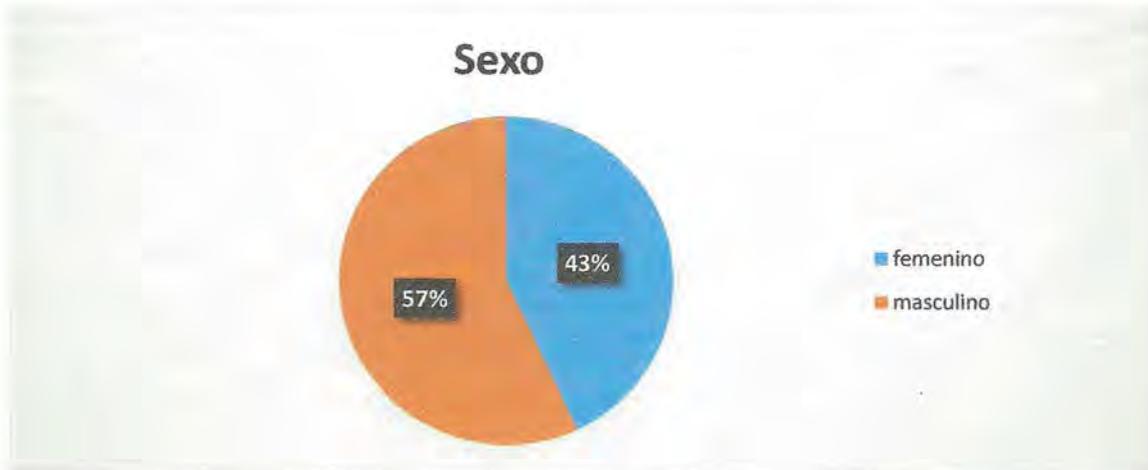
## RESULTADOS

Se solicitó la lista de pacientes de 0 a 18 años con diagnóstico de osteogénesis imperfecta al servicio de ortopedia con un total de 43 pacientes registrados de enero 2000 a diciembre 2019; de los expedientes correspondientes se eliminaron 3, dos pasaron a archivo muerto por mayoría de edad y uno por defunción.

Se revisaron un total de 40 expedientes eliminándose uno por ausencia de procedimientos quirúrgicos y 4 por diagnóstico descartado.

El número final de pacientes con osteogénesis imperfecta que se incluyeron para el estudio fue de 35 con un total de 126 procedimientos quirúrgicos.

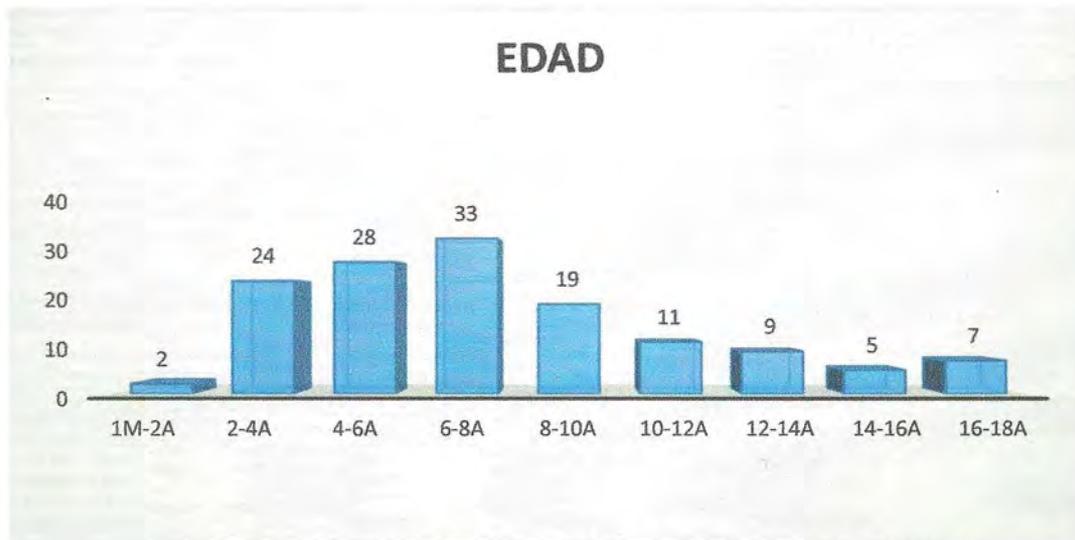
Dentro de las características demográficas se encontró predominio del sexo masculino con 20 pacientes (57%) y 15 pacientes del sexo femenino (43%). La mayoría de los pacientes fueron catalogados como ASA II (52.3%), el 23 % ASA III, 3.1% ASA I y en 18.5% no se especificó en la hoja de valoración. GRAFICA 1



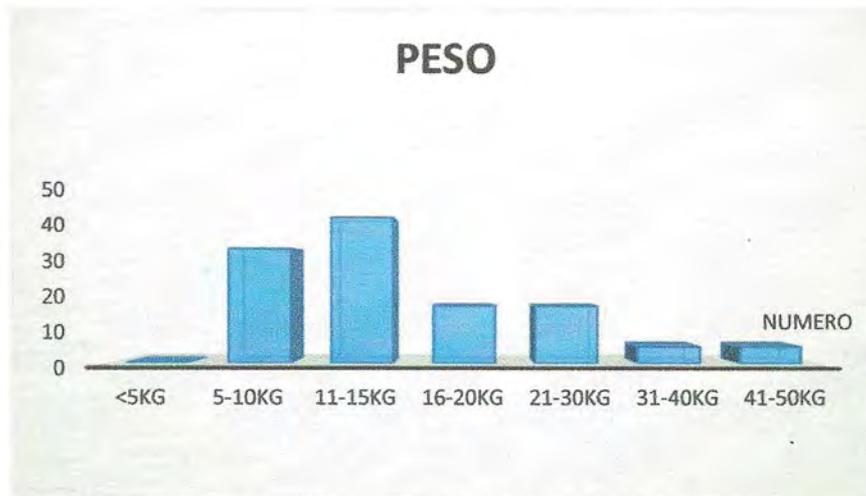
**GRAFICA 1. PREDOMINIO POR SEXO.**  
EXPEDIENTES DE PACIENTES CON OI DEL INP

El rango de edad al momento del procedimiento quirúrgico fue de 1 año 7 meses a 17 años 6 meses, con una edad promedio de 7 años 2 meses y el grupo de edad con mayor presentación de 6-8 años. GRAFICA 2

El peso osciló entre 6.5-46kg con un promedio de 15.2kg mientras que el promedio de talla fue de 101.4 cm reportada solo en 19 pacientes. GRAFICA 3



**GRAFICA 2. DISTRIBUION POR GRUPOS ETARIOS**  
EXPEDIENTES DE PACIENTES CON OI EN EL INP



**GRAFICA 3. DISTRIBUCION POR PESO**  
EXPEDIENTES DE PACIENTES CN OI EN EL INP

Con respecto al tipo de osteogénesis según la clasificación de Sillence modificada, se encontraron 8 pacientes tipo I (22.8%), 2 pacientes tipo IB (5.7%), 18 pacientes tipo III (51.4%), 4 tipo IIIB (11.4%) y 3 pacientes tipo IV (8.5%). GRAFICA 4



**GRAFICA 4. TIPOS DE OI**  
EXPEDIENTES DE PACIENTES CON OI EN EL INP

Como parte de sus antecedentes se refieren alteraciones en la marcha o posturales en 27 pacientes (77.4%) principalmente deambulaci3n imposibilitada en 5 pacientes, 5 con limitaci3n en la movilidad de los cuales uno es referido con s3ndrome de inmovilizaci3n prolongada, 7 pacientes con hipoton3a, 4 con deformidades 3seas importantes que dificultan su movilidad, 4 con alteraciones posturales derivadas del desarrollo de escoliosis tor3cica y 3 pacientes con hiperlaxitud.

Como antecedentes neurol3gicos se encontr3 en tres pacientes retraso psicomotor relacionado con los diagn3sticos de encefalopat3a hip3xico-isqu3mica, atrofia subcortical y agenesia de cuerpo calloso; dos pacientes con crisis convulsivas en control por neurolog3a.

Todos los pacientes fueron valorados por los servicios de oftalmología, audiología y estomatología encontrando en 11 pacientes la presencia de escleras azules, en 2 escleras grisáceas, en 11 dentinogénesis imperfecta y solo un paciente con hipoacusia.

En lo referente a la función pulmonar al momento del diagnóstico y a lo largo del seguimiento se observó que 23 se referían asintomáticos; 6 presentaron tórax en quilla, 3 tórax restrictivo y 5 neumopatía crónica ameritando seguimiento por el servicio de neumología.

En la función cardiovascular se refirieron 25 asintomáticos y de los sintomáticos valorados por el servicio de cardiología 1 presentó bloqueo incompleto de rama izquierda del Haz de His, una hipertrofia ventricular derecha, una hipertensión pulmonar y otro antecedente de paro cardiorrespiratorio en dos ocasiones en seguimiento y control por el servicio.

En cuanto a la función renal, se detectó acidosis tubular renal en un paciente y displasia renal multiquística en otro. GRAFICA 5

Referente a la valoración de peso y talla, se encontró desnutrición en 4 pacientes y talla baja en 30 pacientes



**GRAFICA 5. COMORBILIDADES ASOCIADAS A OI**  
EXPEDIENTES DE PACIENTES CON OI DEL INP

En la valoración de la vía aérea se encontró registro de 3 pacientes con cara triangular, 1 con macroglosia, 2 con limitación de la apertura oral y 3 con probable vía aérea difícil sin especificar características de la misma. En 9 pacientes no se especificó ninguna característica de vía aérea, en 9 se registró que no aplican las escalas de valoración, el Mallampati se registró en 17 pacientes de los cuales 8 se refirieron I, 6 tipo II y 3 tipo III; la distancia tiromentoniana se registró en 13 pacientes encontrando una distancia mayor a 6.5cm en 6 pacientes, 6-6.5cm en 4 pacientes y menor a 6 cm en 3 pacientes.

En cuanto al número de fracturas presentadas por paciente al momento de la valoración preanestésica se encontró un mínimo de 1 y un máximo de 75 fracturas con un promedio de 17 fracturas por paciente.

De las cirugías realizadas se refiere en 70 casos (55.5%) la colocación de clavo centromedular tipo Fassier Duval, en 40 casos (31.7%) la osteotomía de alineación y en menor porcentaje retiro de material de osteosíntesis con 7 casos (5.5%), alargamiento de extremidad, aplicación de injerto óseo, resección de quiste sinovial, reducción cerrada de codo, colocación de prótesis y retiro de la misma con un caso cada una. Las extremidades con mayor número de intervenciones fueron las inferiores, principalmente fémur en un 48.4% (61 casos) seguido por tibias en un 23 % (29 casos); de las extremidades superiores la cirugía de húmero fue la principal con 14 casos (11.11%). En el resto de los casos no se especificó el tipo de cirugía (3 casos) ni la extremidad involucrada (21 casos). GRAFICA 6

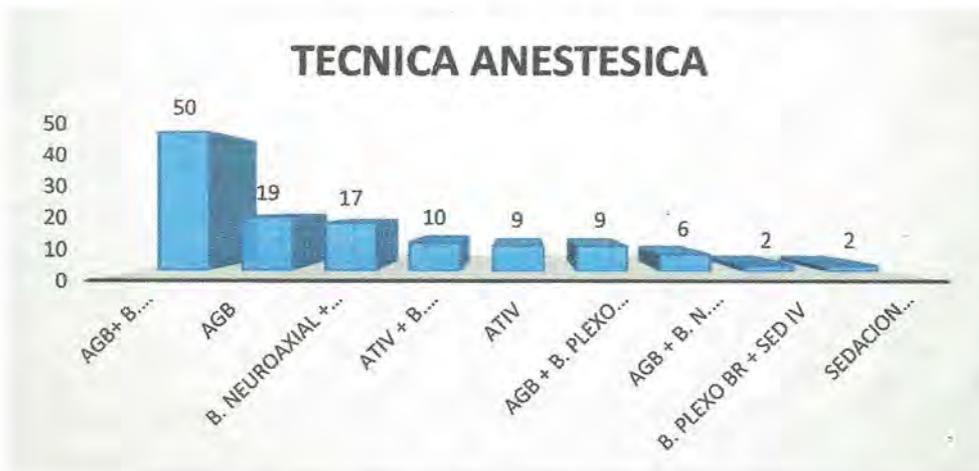


Dentro del manejo transanestésico, el monitoreo no invasivo se utilizó en 120 procedimientos (95.2), el monitoreo invasivo en un procedimiento (0.79%) y en 5 casos no se especificó (3.9%).

Respecto a la técnica anestésica en 50 casos (39.6%) se utilizó anestesia general balanceada combinada con un bloqueo central como bloqueo peridural caudal en 21, mixto en 12, bloqueo peridural lumbar en 9 y bloqueo espinal en 8. En 19 casos (15%) se utilizó Anestesia general Balanceada y en 17 casos (13.4%) Anestesia regional y sedación intravenosa con 7 bloqueos espinales, 4 bloqueos tipo peridural lumbar, 3 peridural caudal y 3 bloqueos mixtos.

Otros procedimientos utilizados son 10 casos (7.9%) de Anestesia total intravenosa combinada con un bloqueo central como bloqueo caudal en 4 casos, bloqueo peridural lumbar en 4 casos y bloqueo mixto en 2; 9 casos (7.1%) de Anestesia Total Intravenosa, 9 casos (7.1%) de Anestesia general balanceada combinada con un bloqueo de plexo braquial como 6 de tipo interescalénico, 2 supraclaviculares y un coracobraquial guiados por neuroestimulador o ultrasonografía. GRAFICA 7

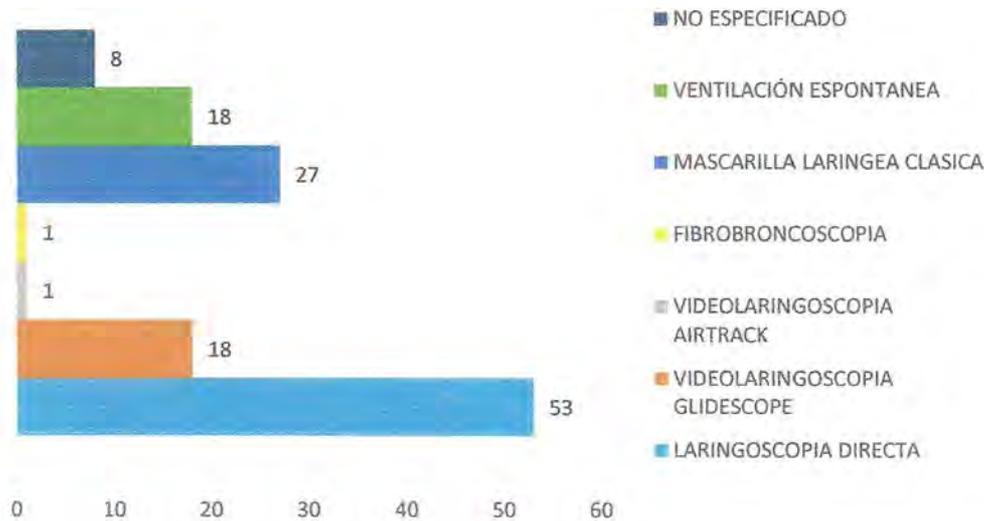
De los menos utilizados se mencionan 6 casos (4.7%) de Anestesia General balanceada combinada con un bloqueo periférico como bloqueo ciático y femoral en 2 casos y solo femoral, del compartimento del psoas, de plexo lumbar y de maleólo en un caso respectivamente; 2 casos (1.5%) de sedación intravenosa y 1 caso de bloqueo de plexo braquial tipo infraclavicular con sedación intravenosa.



**GRAFICA 7. TECNICA ANESTESICA UTILIZADA EN EL MANEJO QUIRUGICO**  
EXPEDIENTES DE PACIENTES CON OI DEL INP

La inducción se realizó inhalatoria en pacientes ambulatorios y se complementó con medicamentos intravenosos como midazolam, fentanil, lidocaína, propofol y en cuando se requirió de un relajante neuromuscular no despolarizante se utilizó cisatracurio y rocuronio.

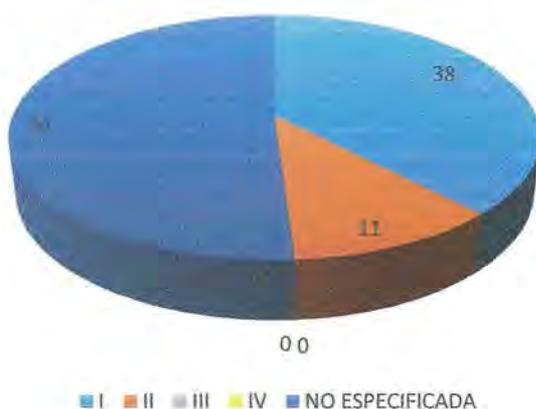
En cuanto al manejo de la vía aérea en 73 casos (58%) se realizó intubación orotraqueal, en 27 (21%) se utilizó dispositivo supraglótico tipo mascarilla laríngea clásica, 18 casos se mantuvieron con ventilación espontánea con cánula orofaríngea de Guedel y en 8 casos no se especificó el manejo. De los casos que requirieron intubación orotraqueal, en 53 se realizó mediante laringoscopia, en 18 con apoyo de videolaringoscopio tipo Glide Scope, en un caso con videolaringoscopio tipo AirTrack y un caso por fibrobroncoscopia. GRAFICA 8



**GRAFICA 8. MANEJO DE LA VIA AREA EN PACIENTES CON OI**  
EXPEDIENTES DE PACIENTES CON OI DEL INP

La escala utilizada para evaluar la dificultad en la laringoscopia tanto directa como indirecta fue el Cormack Lehane, encontrando que durante la laringoscopia directa se reportaron 23 casos con CL grado I, 7 casos grado II y en 23 no se especificó, mientras que las realizadas con videolaringoscopio tipo GlideScope se reportó 4 casos grado I, un caso grado II y en 13 casos no se especificó. GRAFICA 9

### ESCALA CORMACK LEHANE



**GRAFICA 9. GRADO DE VISUALIZACION DE ESTRUCTURAS LARINGEAS DURANTE LA LARINGOSCOPIA DIRECTA E INDIRECTA DE PACIENTES CON OI**

De las dificultades reportadas en el manejo de la vía aérea se refieren intubación al segundo intento en 3 casos: uno con laringoscopia directa, uno con videolaringoscopio tipo AirTrack y uno con fibrobroncoscopia y trauma durante la manipulación en un caso de laringoscopia directa; se refieren tres casos de vía aérea difícil sin especificar características de la misma que fueron intubados mediante videolaringoscopia tipo Glide Scope en 2 casos y uno con fibrobroncoscopia. GRAFICA 10



**GRAFICA 10. EVENTOS ADVERSOS DURANTE EL MANEJO DE VIA AREA**  
EXPEDIENTES DE PACIENTES CON OI DEL INP

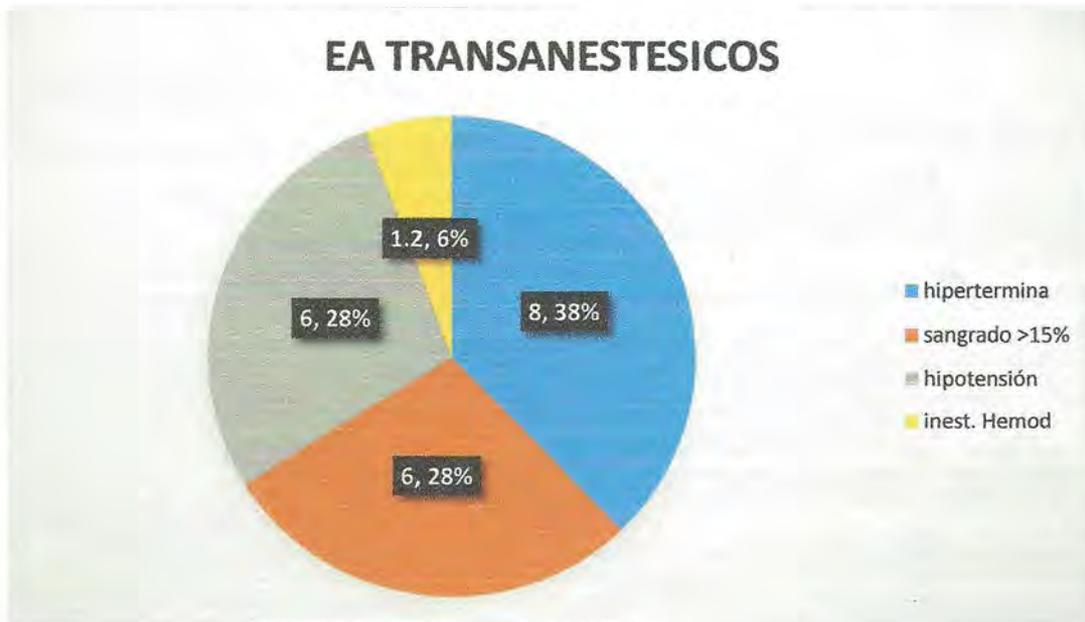
El mantenimiento anestésico durante la anestesia general balanceada se realizó en 47 casos (37%) con halogenado como sevoflurano a volúmenes por ciento variables menores a 2, halogenado como sevoflurano con perfusión de fentanil en 18 casos (14%), sevoflurano con dexmedetomidina en perfusión en un caso, desflurano con perfusión de fentanil en 2 casos y desflurano con perfusión de dexmedetomidina en un caso. Dentro de las anestesi­as intravenosas se encontró manejo con perfusión de propofol en 33 casos (26%) principalmente en aquellos manejados con anestesia neuroaxial o regional con ventilación espontánea, perfusiones de propofol más fentanil en 11 casos (8.7%), perfusión de sufentanil-propofol-dexmedetomidina en un caso, perfusión de dexmedetomidina-propofol y fentanil en un caso y ketamina en perfusión en un caso.

Se recurrió al uso de bloqueos neuroaxiales en 60 casos de los cuales 18 fueron bloqueo peridural lumbar, 11 casos de bloqueo peridural caudal siendo en dos de ellos un caudal continuo, espinal en 15 casos y bloqueo mixto en 16 casos; en los bloqueos de plexo braquial se registraron un total de 10 bloqueos, 6 interescalénicos, 2 supraclaviculares, un infraclavicular y un coracobraquial guiados por neuroestimulador o ultrasonografía.

Dentro de los bloqueos de nervios periféricos se registraron un total de 6 de los cuales uno fue bloque de plexo lumbar, dos ciáticos más femoral, y femoral solo, uno del compartimento del psoas y uno de maléolo.

Los anestésicos utilizados fueron ropivacaína al 0.75% en un caso, 0.37% en 16 casos, ropivacaina al 0.2% en 16 casos, bupivacaina isobárica en 12 casos de bloqueo caudal y en 5 casos de espinal, bupivacaina hiperbárica en 21 casos de bloqueo espinal solo o como parte del bloqueo mixto. Como adyuvantes utilizados solo se reporta el uso de morfina peridural en 2 casos, un caso de clonidina y uno de fentanil espinales.

Como eventos adversos durante el transanestésico se registraron hipertermia por arriba de 37.8 en 8 casos, sangrado mayor al 15% del volumen sanguíneo circulante con hipotensión secundaria en 6 casos e inestabilidad hemodinámica importante en un caso. GRAFICA 11



**GRAFICA 11. EA TRANSANESTESICOS**  
EXPEDIENTES DE PACIENTES CON OI DEL INP

En el posoperatorio se registraron eventos adversos como laringoespasma en un caso con resolución inmediata y dolor en 7 casos que requirió el ajuste de las infusiones analgésicas o la administración de algún otro medicamento.

Las infusiones utilizadas para su manejo fueron perfusiones intravenosa de buprenorfina en 9 casos y de morfina en 4; mientras que las perfusiones peridurales fueron con ropivacaina entre 0.15-0.3 % en 22 casos, ropivacaina al 0.2% + fentanil en dos casos, ropivacaina 0.2% más morfina en un caso, morfina en un caso, bupivacaina isobárica 0.15% más fentanil en dos casos, bupivacaina isobárica 0.2% en un caso y lidocaína 2% más epinefrina en un caso.

## DISCUSION

La osteogénesis imperfecta es incluida en el grupo de enfermedades raras con incidencia reportada de 1 en 15000 a 1 en 20 000 nacimientos; en el presente estudio realizado durante un período de 19 años en el Instituto Nacional de Pediatría considerado como centro de referencia para este tipo de patologías, obtuvimos un total de 43 pacientes de los cuales se eliminaron 8 por causas diversas como exclusión de diagnóstico de OI, defunción o ausencia de expedientes por mayoría de edad quedando un total de 35 pacientes a los cuales se les realizaron un total de 126 procedimientos quirúrgicos que requirieron manejo anestésico.

A pesar de que la literatura refiere nula predisposición de sexo en la presentación de esta entidad clínica, nosotros observamos predominio del sexo masculino con un total de 20 pacientes (57%) contra 15 pacientes del sexo femenino (43%).

Al ser una patología crónica que requiere múltiples procedimientos quirúrgicos en un mismo paciente a lo largo de su vida, el rango de edad al momento del procedimiento quirúrgico fue de 1 año 7 meses a 17 años 6 meses, con una edad promedio de 7 años 2 meses; el grupo de edad con mayor presentación de 6-8 años y el número de fracturas por paciente osciló entre 1-75 fracturas con un promedio de 17 fracturas por paciente

La literatura refiere gran variabilidad clínica siendo una de las bases para clasificar a los pacientes en leves, moderados y graves; con el tiempo surgieron clasificaciones fundamentadas en criterios clínicos, radiológicos y genéticos como la de Silence que a través del tiempo se fue complementando y en la actualidad sigue siendo de suma importancia.

Según la clasificación de Sillence modificada, se encontraron 8 pacientes tipo IA (22.8%), 2 pacientes tipo IB (5.7%), 18 pacientes tipo III (51.4%), 4 tipo IIIB (11.4%) y 3 pacientes tipo IV (8.5%). Se observó mayor frecuencia de los tipos IA o leve sin alteración en la dentinogénesis y tipo III o deformante progresiva, seguidas de la tipo IV o moderada.

Algunos investigadores refieren esta patología como "síndrome de osteogénesis imperfecta" por la amplia variabilidad y gravedad clínica; en el estudio se refirieron principalmente alteraciones en la marcha o posturales relacionadas con deformidades óseas importantes e hiperlaxitud que

dificultan la movilidad, deformidades torácicas, escleras azules o grisáceas, dentinogénesis imperfecta y solo en un paciente hipoacusia.

En la esfera neurológica encontramos referidos diagnósticos como retraso psicomor relacionado con encefalopatía hipósico-isquémica, atrofia subcortical, agenesia de cuerpo calloso y crisis convulsivas, clínica no referida en la bibliografía.

Dentro de las formas más severas se refiere tórax restrictivo, neumopatías crónicas con compromiso respiratorio, hipertensión arterial pulmonar e hipertrofia ventricular derecha en seguimiento por los servicios de neumología y cardiología respectivamente.

No hubo mención sobre disfunción plaquetaria aunque los estudios prequirúrgicos solo eran cuantitativos.

En la literatura se refiere la necesidad de un manejo multidisciplinario que incluya tratamiento farmacológico con medicamentos tipo bifosfatos, rehabilitación física, manejo de la audición y anomalías dentales, manejo de las alteraciones pulmonares y abordaje quirúrgico de las fracturas con el objetivo de prevenir deformidades y mantener la movilidad.

El abordaje perioperatorio comprende puntos relevantes como el manejo de vía aérea; la bibliografía recomienda asumir una vía aérea difícil por las características anatómicas propias de la patología indicándose el uso de estiletes de intubación, mascarillas laríngeas y fibrobroncoscopia manteniendo inmovilidad de columna cervical. Nosotros encontramos que algunas valoraciones preanestésicas no contaban con una evaluación completa de vía aérea que permitiera establecer predictores de vía aérea difícil, solo se hace referencia en 8 pacientes alteraciones como cara triangular, macroglosia, apertura oral limitada y distancia tiromentoniana reducida. De las 73 intubaciones orotraqueales realizadas 53 fueron por laringoscopia directa 18 por videolaringoscopia con equipo Glide Scope, 1 con videolaringoscopio tipo AirTrack y 1 con fibrobroncoscopia; en 18 pacientes se utilizó de primera intención dispositivo subaglótico tipo mascarilla laríngea y 18 se mantuvieron con ventilación espontánea y aporte de oxígeno indirecto. Los eventos adversos registrados son intubación al segundo intento en tres pacientes y trauma durante la manipulación de vía aérea en uno.

Dentro del manejo transanestésico no se reportó dificultad en la ventilación o alguna complicación respiratoria aunque los parámetros ventilatorios necesarios para mantener una adecuada oxigenación no se reportaron ampliamente.

En la literatura se menciona una preferencia de las técnicas regionales con el objetivo de evitar complicaciones pulmonares asociadas con la anestesia general aunque estos tengan su propio grado de dificultad en la ejecución debido a las alteraciones anatómicas. En nuestro estudio encontramos el uso de técnicas neuroaxiales como bloqueo subaracnoideo, peridural lumbar, peridural caudal; bloqueos de plexo braquial como interescalénico, supraclavicular y coracobraquial guiados por neuroestimulador ultrasonografía, técnicas de bloqueos periféricos como bloqueo ciático, femoral, del compartimento del psoas, de plexo lumbar y de maleólo.

Está documentada la tendencia de los pacientes con OI para desarrollar sangrados o hematomas por incremento de la fragilidad capilar, disminución del factor VIII y disminución en la agregación plaquetaria aún con estudios de coagulación y tiempos de sangrado dentro de parámetros normales. Como eventos adversos durante el transanestésico se registraron sangrado mayor al 15% del volumen sanguíneo circulante con hipotensión secundaria en 6 casos e inestabilidad hemodinámica importante en un caso. También se refirió hipertermia en 8 casos.

Está indicado favorecer una analgesia adecuada que disminuya la incidencia de complicaciones respiratorias en el posoperatorio. Se registraron eventos adversos como laringoespasma en un caso con resolución inmediata y dolor en 7 casos que requirió el ajuste de las infusiones analgésicas intravenosas de buprenorfina y morfina o peridurales con ropivacaína 0.2%, bupivacaína isobárica 0.15% con adyuvantes como fentanil o morfina.

## CONCLUSIONES

El objetivo fundamental del manejo multidisciplinario de la osteogénesis imperfecta es prevenir deformidades y mantener la movilidad a través de un oportuno tratamiento quirúrgico de las fracturas, disminuir la escoliosis y reducir la probabilidad de complicaciones pulmonares y cardiovasculares; para esto es importante considerar la necesidad de manejo anestésico perioperatorio.

Como anesthesiólogos pediatras estamos obligados a conocer las anormalidades anatómicas y fisiológicas asociadas a la enfermedad así como las implicaciones anestésicas de la patología con el fin de proporcionar pautas para la creación de un protocolo de manejo en el Instituto Nacional de Pediatría que permita un abordaje óptimo y seguro con impacto en la evolución favorable de estos pacientes.

## BIBLIOGRAFIA

1. F.s. Van Dijk, Sillence; OSTEOGENESIS IMPERFECTA: Clinical Diagnosis, Nomenclature and Severity Assessment; American Journal of Medical Genetics; 2014 (1-12)
2. F.S. Van Dijk; G. Pals, R.R. Van Rij; CLASIFICACION OF OSTEOGENESIS IMPERFECTA REVISITED; European Journal of Medical Genetics; 2009 (1-5)
3. W. Engel Espinosa, B. Arránzola Cabrera; EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO ANESTESICO DE LOS PACIENTES AFECTOS DE OSTEOGENESIS IMPERFECTA; Revista Española de Anestesiología y reanimación; 2011; 58:151-156
4. Ewa Górnik, Jacek Majewski; ANAESTHESIA IN CHILDREN WITH OSTEOGENESIS IMPERFECT. REPORT OF 14 GENERAL ANAESTHETICS IN THREE CHILDREN; Anaesthesiology Intensive therapy; 2013; 45:85-88
5. F.S. Van Dijk, J.M. Cobben, R.R. Van Rijn; OSTEOGENESIS IMPERFECTA: A REVIEW WITH CLINICAL EXAMPLES; Molecular Syndromology; 2011;2:1-20
6. Erdogan, Mukkader Sanli; CONDUCTA ANESTÉSICA EN NIÑOS CON OI Y HEMORRAGIA EPIDURAL; Revista Brasileira de Anestesiología; 2013, vol 63
7. L. Karaviyik, Parpucu; TOTAL INTRAVENOUS ANAESTHESIA AND THE USE OF AN INTUBATING LARYNGEAL MASK IN A PATIENT WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA; Acta anaesthesiologica scandinavica; mayo 2002, volumen 46 (618-621)
8. Clemens Kills, A. Leonhardth; LACTICACIDOSIS DESPUES DE LA INFUSIÓN A CORTO PLAZO DE PROPOFOL PARA ANESTESIA EN UN NIÑO CON OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA; Anestesia pediátrica; Nov 2003, volumebn 13 (823-826)
9. A. Fortino, W. Cabral, A. Barnes; NEW PERSPECTIVES ON OSTEOGENESIS IMPERFECTA; Nat. Rev. Endocrinol; 2011; 7 (9):540-557
10. J.Dilley, E. Abraham, T. Sangari; THE USE OF NEAR-INFRARED SPECTROSCOPY AS A SUBSTITUTE FOR BLOOD PRESSURE MONITORING IN A PATIENT WITH SEVERE OSTEOGENESIS IMPERFECTA; Open Journal of Anesthesiology; 2012; 2: 195-197
11. K. Bojanic, J. Kivela, E. Deutsch; PERIOPERATIVE COURSE AND INTRAOPERATIVE TEMPERATURES IN PATIENTS WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA; European Society of Anaesthesiology; 2011

12. P. Arundel, N. Bishop; DIAGNOSING OSTEOGENESIS IMPERFECTA; Symposium surgery and orthopaedics; Paediatrics and child health; 2009; 20:5
13. I. Oakley, L. Reece; ANESTHETIC IMPLICATIONS FOR THE PATIENT WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA; AANA Journal; 2010; 78(1)
14. H. Karamifar, A. Shakiba, G. Amirhakimi; CARDIOVASCULAR INVOLVEMENT IN CHILDREN WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA; Iran Journal Ped, 2013; 23(4):513-518
15. L. Vefa-Briseño, I. Contreras, I. Sánchez; USO PRECOZ DE BiPAP EN EL TRATAMIENTO DE LA INSUFICIENCIA RESPIRATORIA EN UN LACTANTE CON OI, CASO CLINICO; Rev. Med. Chile; 2004; 132:861864
16. S. Jagtap, R. Bakhshi; A RARE OCCURRENCE OF PYLORIC STENOSIS IN AN INFANT WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA: ANESTHETIC IMPLICATIONS; Journal of Anaesthesiology Clinical Pharmacology; 2014 ; 30:270