

A1. PORTADA

MANEJO ANESTESICO PARA PACIENTES CON SINDROME DE WERDNING

HOFFMAN:

REPORTE DE CASO, REVISIÓN DE LA LITERATURA.

Autor: Dra. Janet Zamora Lozano

Tutores:

Dr. Gabriel Mancera Elias

Dr. Ignacio Mora Magaña



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.

ADRADECIMIENTOS

A MI MADRE

Por darme la vida y creer en mi.

A MIS HERMANOS

Por que son mi modelo a seguir y por apoyarme en todo.

A FRANCISCO AVILA

Por ser mi inspiración.

A MIS AMIGOS

Por estar siempre a mi lado.

AL DR. GABRIEL MANCERA

Por guiarme en esta aventura y por todo el aprendizaje.

A LA DRA. DELFINA ORTIZ

Por su apoyo incondicional.

A LA DRA. CASTILLO

Por la enseñanza.

AL DR. IGNACIO VARGAS

Por tanto apoyo, cariño y conocimientos recibidos.

A LOS MEDICOS ADSCRITOS EN GENERAL

Por todos los conocimientos que me han transmitido.

A FABIOLA HUERTA, SILVIA PEÑA Y ALFONSO DIAZ

Por no ser sólo compañeros, sino también mis amigos.

AL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

Por darme la oportunidad de crecer como persona y como médico.

GRACIAS!!!!

PENSAMIENTOS

La grandeza de un ideal no es alcanzarlo, si no luchar por él. Alcanzarlo es solo una recompensa.

Juan José Medina

A2. INDICE

INTRODUCCION _____	1
RESUMEN _____	1
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA _____	2
ANTECEDENTES: MARCO TEORICO, CONCEPTUAL Y DE REFERENCIA _____	3
OBJETIVOS _____	6
HIPOTESIS _____	6
JUSTIFICACION _____	6
METODOS Y TECNICAS _____	7
METODOLOGIA _____	8
DISEÑO METODOLOGICO _____	12
ANALISIS ESTADÍSTICO _____	17

RESULTADOS ANALISIS Y DISCUSION_____	17
CONCLUSIONES _____	23
RECOMENDACIONES Y/O SUGERENCIAS_____	25
BIBLIOGRAFIA_____	26
ANEXOS _____	28

A3. INTRODUCCION

RESUMEN

El Síndrome de Werdning Hoffman incluye la atrofia músculo espinal tipo I y tipo II. Es un padecimiento autosómico recesivo causado por la degeneración de las células del cuerno anterior lo que va a condicionar debilidad muscular y disfunción respiratoria. Sus implicaciones anestésicas incluyen la restricción del uso de relajantes neuromusculares, la contraindicación del uso de succinilcolina, el riesgo de aspiración gástrica y la posibilidad de requerir apoyo ventilatorio en el postoperatorio. En esta revisión se hace un análisis de los diferentes manejos anestésicos en este tipo de pacientes que se han sometido a diversos procedimientos quirúrgicos.

Describimos un caso de un paciente de 5 años 8 meses con diagnóstico confirmado de Síndrome de Werdning Hoffman, postoperado de rehabilitación bucal bajo anestesia general balanceada e intubación nasotraqueal, sin relajación neuromuscular y sin complicaciones perioperatorias.

A4. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cómo es el manejo anestésico para pacientes con síndrome de Werdnig Hoffman o atrofia músculo espinal?

A5. ANTECEDENTES: MARCO TEORICO, CONCEPTUAL Y DE REFERENCIA

La atrofia músculo espinal es un conjunto de enfermedades que se transmiten de forma autosómica recesiva y son causadas por la degeneración de la neurona motora anterior. Se debe a un defecto en el gen SMN1. Se presenta una alteración de la proteína inhibitoria de apoptosis neuronal (NAIP). Sin esta proteína las células nerviosas se atrofian y mueren, lo cual condiciona debilidad muscular. Ambos padres deben ser portadores del gen anormal. Ambos padres portadores tienen 25% de probabilidad de transmitir la enfermedad. Se manifiestan clínicamente por debilidad del músculo esquelético que implica restricción en la movilización y disfunción respiratoria. En base a la intensidad de la sintomatología y a la edad de aparición se clasifican en tipos I, II, III y IV. El Síndrome de Werdnig-Hofmann representa la atrofia músculo espinal tipo I e incluye la tipo II. ¹¹

El tipo I se manifiesta en los primeros 6 meses de vida. Se afectan los músculos del tronco y proximales, la tercera parte de los pacientes la presentan in útero con una movilidad fetal disminuida. La sobrevivencia después de los 2 años de edad es rara.

El tipo II se presenta entre los 6 meses y 2 años de edad cuando, después de un desarrollo psicomotor normal, la fuerza muscular empieza a decaer. Los músculos del tronco y de las extremidades superiores son los más afectados.¹² Puede haber periodos de estabilidad en la progresión de la enfermedad y algunos pacientes pueden tener un curso estable después de un

periodo inicial de debilidad progresiva. Los pacientes pueden sobrevivir a edad adulta. La biopsia muscular tiende a mostrar menos fibras musculares atroficas que el tipo I, pero esto no correlaciona con el pronóstico. ¹³

Estos pacientes pueden sentarse, pero no por si solos. Presentan fasciculaciones en la lengua y temblor fino, así como debilidad de los músculos intercostales. ¹⁴

El tipo III. La sintomatología aparece desde alrededor de un año de edad hasta incluso final de la adolescencia, aunque el diagnóstico antes de los 3 años de edad es típico. Pueden pararse y caminar pero caen frecuentemente, y son incapaces de correr. ¹⁵

El tipo IV tiene un inicio de edad adulta, es de presentación menos común. Su inicio de presentación es después de los 18 años. Muestran pérdida de la función a medida de que envejecen. ¹⁶

Dentro de las consideraciones anestésicas hay que recordar que estos pacientes tienen inteligencia normal, por lo que interacción con ellos debe ser acorde a la edad. Igualmente tenemos que considerar el riesgo de aspiración gástrica en el perioperatorio por lo que será de utilidad la premedicación con ranitida, cisaprida y metoclopramida. La xifoesciosis que puedan presentar estos pacientes puede dificultar la posición quirúrgica. Pueden requerir ventilación postoperatoria o fisioterapia respiratoria. La succinilcolina esta contraindicada en estos pacientes por el riesgo de producir hipercalemia y rhabdomiolisis. Igualmente hay que evitar en lo mayor posible la relajación neuromuscular. Un incremento de la sensibilidad a los relajantes

neuromusculares ha sido descrita en varias formas de disfunción de neurona motora inferior, causada por una inadecuada producción de acetilcolintransferasa y acetilcolinesterasa, y una disminución de concentración de acetilcolina. ¹¹

El uso de propofol y alfentanil en conjunto es una técnica que se ha utilizado para facilitar la intubación endotraqueal validada en varios estudios y ha sido recomendada como alternativa a la succinilcolina cuando ésta se encuentra contraindicada.

El uso de anestesia regional en estos pacientes es controversial, sin embargo, hay bibliografía de reportes de casos en los cuales se utiliza este tipo de anestesia sin complicaciones. Igualmente hay casos reportados de pacientes sometidos a anestesia general con intubación orotraqueal sin el uso de relajantes neuromusculares lo cual favorece la recuperación y evita la relajación muscular prolongada.

En la literatura mundial encontramos referencias de casos de parálisis músculo espinal en el estadio de Kugelber-Welander (5), (6), sin embargo encontramos bibliografía limitada de reportes de casos de pacientes con el síndrome de Werdning Hoffman.

A6. OBJETIVOS

Describir el manejo anestésico del paciente con síndrome de Werdning Hoffman o atrofia músculo espinal.

- Identificar los medicamentos contraindicados en el síndrome de Werdning Hoffman
- Describir la medicación pre anestésica adecuada.
- Describir las complicaciones trans anestésicas
- Describir las complicaciones post anestésicas.
- Describir el manejo post anestésico.

JUSTIFICACION

El síndrome de Werdning Hoffman o atrofia músculo espinal es una enfermedad que tiene implicaciones anestésicas importantes que todo anestesiólogo pediatra debe conocer. El conocimiento de esta enfermedad y su buen manejo ha hecho que se aumente la sobrevida de estos pacientes y por lo tanto que requieran en algún momento de su vida alguna intervención quirúrgica. Es de vital importancia conocer esta patología y como se maneja en el periodo transanestésico para obtener una buena evolución.

A7. METODOS Y TECNICAS

MATERIAL Y METODOS:

Tipos de estudios: Reportes de caso.

Tipos de participantes: Pacientes con diagnóstico de síndrome de Werdnig Hoffman, atrofia músculo espinal, sometidos a algún procedimiento anestésico. Se incluyeron pacientes pediátricos y adultos debido a la limitada bibliografía.

Tipos de medidas de resultados:

Eficacia clínica:

Ausencia de complicaciones trans anestésicas, definidas como la presencia de cualquier efecto adverso o situación no deseada en el periodo trans operatorio.

Ausencia de complicaciones post anestésicas, definidas como la presencia de cualquier efecto adverso o situación no deseada en el periodo post operatorio.

Medidas de resultados secundarias:

Emersión temprana: definida como la recuperación del estado de conciencia y la fuerza muscular basales preoperatorios.

Secuelas post quirúrgicas: definida como la presencia de deterioro neurológico posterior al procedimiento anestésico.

ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA

Se utilizó la estrategia de búsqueda estándar en Cochrane BVS. La estrategia incluyó búsquedas electrónicas en MEDLINE (julio 2008), EMBASE (julio 2008) y en revisiones anteriores incluidas las referencias cruzadas. Se hicieron búsquedas de artículos relevantes en MEDLINE y EMBASE, utilizando los siguientes términos MeSH o palabras de texto: (Werdning Hoffman/OR Werdning Hoffman /OR spinal muscular atrophy) AND (anesthesia). No se aplicó ninguna restricción de idioma. Se buscó de forma manual literatura en la biblioteca del Instituto Nacional de Pediatría.

Igualmente se intentó localizar trabajos no publicados para evitar el sesgo de publicación.

MÉTODOS DE REVISIÓN

Dos revisores (JZL y GME) evaluaron de forma independiente la elegibilidad de los estudios para su inclusión. El criterio para aceptar su probable elección fue que en el título o en el abstract se identificara Werdning Hoffman o bien atrofia músculo espinal y un procedimiento anestésico. La duda o el desacuerdo sobre la inclusión de los estudios se resolvieron después de consultar con el tercer autor de la revisión (IMM).

Se utilizó un formulario de obtención de datos para ayudar a la extracción de la información y los datos pertinentes de cada estudio incluido. Dos autores de la revisión (JZL y GME) extrajeron los datos por separado, los compararon y resolvieron las diferencias por consenso. Cualquier disconformidad entre JZL y GME fue resuelta mediante la consulta con el tercer revisor (IMM).

DESCRIPCIÓN DE LOS ESTUDIOS

Se identificaron diez estudios como potencialmente elegibles.

Tres estudios fueron excluidos y siete incluidos para la revisión.

Estudios excluidos:

[Veen A](#), [Molenbuur B](#), [Richardson FJ](#). Epidural anaesthesia in a child with possible spinal muscular atrophy. *Paediatr Anaesth*. 2002 Jul;12(6):556-8. Describieron un caso de un paciente masculino de 7 años de edad con el diagnóstico de parálisis músculo espinal, el cual se somete a un procedimiento quirúrgico con un bloqueo peridural en ventilación espontánea, tras el cual no se observan secuelas neurológicas. El uso de anestesia regional evita el uso de relajantes musculares y opiodes transanestésicos y con ellos la necesidad de referir al paciente a la unidad de terapia intensiva para su recuperación. Se excluyó porque el paciente no tenía el diagnóstico confirmado de atrofia músculo espinal.

[Prieto Rodrigo MA](#), [Sánchez Montero FJ](#), [Hernández Valero A](#), [Blanco Blanco JF](#), [Muriel Villoria C](#). Subarachnoid anesthesia in a patient with

Kugelber-Welander-type spinal muscular atrophy] Se excluyó por que describen un caso con un paciente con diagnóstico de certeza de Kugelber-Welander (atrofia músculo espinal Tipo III).

[Iwashita K](#), [Sugi Y](#), [Higa K](#), [Katori K](#), [Nitahara K](#). Anesthetic management of a patient with spinal muscular atrophy type III. Masui. 2008 Mar;57(3):358-9. que reportan a un masculino de 38 años de edad que bajo un bloqueo mixto y sedación con propofol le realizan una artrodesis de forma exitosa. Se excluyó por que describen un caso con un paciente con diagnóstico de certeza de Kugelber-Welander (atrofia músculo espinal Tipo III).

Estudios incluidos

Se incluyeron siete estudios en esta revisión. Los casos clínicos reportados e incluidos fueron realizados desde 1989 hasta el más reciente del 2008 por investigadores que trabajaban en servicios de anestesiología en Reino Unido, Estados Unidos, Japón, Nueva Zelanda, España, Singapur y Bélgica. En total se revisaron 8 pacientes, todos con diagnóstico de certeza de síndrome de Werdning Hoffman. 6 fueron del sexo femenino y 2 del sexo masculino, de edades de entre 1.5 y 55 años con un promedio de 27 años y una desviación estándar de 21. Fueron sometidos a anestesia general balanceada en 5 casos, bloqueo peridural en 2 y bloqueo subaracnoideo en 1.

Solo en uno de los casos se sedó al paciente (12%). Y solo en uno de los casos se utilizó un relajante neuromuscular (12%) que fue el rapacuronio.

De los tipos de procedimiento quirúrgico son 4 cirugías de abdomen, 2 de cirugía ortopédica y 1 urológica.

Referente a los casos clínicos: Takeshita 1989 fue el primero en describir un caso clínico de un paciente con atrofia muscular espinal, lo manejaron con bloqueo peridural y no reportan complicaciones. Posteriormente Shime 1990 describe otro caso de un paciente a quien se somete a resección trasuretral bajo anestesia general balanceada igualmente sin complicaciones. Stucke 2001 describe un caso de una niña de 18 meses de edad quien recibió 1 mg/kg de rapacuronio para tratar un laringoespasma durante la inducción anestésica. Después de 15 minutos se observó recuperación diafragmática, pero presentó debilidad de las extremidades superiores y requirió intubación orotraqueal para apoyo ventilatorio. Se le administró midazolam para disminuir la ansiedad durante 5 horas hasta que recuperó la fuerza muscular de los niveles preoperatorios. Harris 2002 describe un caso muy interesante de 2 hermanas con diagnóstico confirmado de atrofia músculo espinal que se someten a cirugía cesárea ambas con bloqueo subaracnoideo sin incidentes ni complicaciones, al igual que Prieto 2003, pero tratándose de un paciente masculino sometido a una extracción de clavo centro medular.

Hajime 2003 describe a una paciente con vía aérea difícil de 2.8 años de edad que se decide manejar con anestesia general balanceada y con intubación retrógrada. Habib 2004 describe el manejo de una cesárea y demostró que igualmente se puede realizar bajo anestesia general balanceada sin complicaciones, pero hace hincapié en la necesidad de una inducción de

secuencia rápida para evitar la aspiración gástrica, y que ésta evite ser realizada con succinilcolina.

Ya más recientemente Forget 2008 describe a una femenina de 51 años de edad a quien, bajo anestesia general, realizan una intubación nasotraqueal y utilizan presión positiva nasal intermitente para el manejo posoperatorio.

CALIDAD METODOLÓGICA

Se evaluó la calidad de los estudios con STROBE checklist, version 4 (as published in Oct / Nov 2007) El 50 % de los estudios tuvo una evaluación de 9 el 40% una calificación de 8 y el 10% restante obtuvo un 7. En promedio obtuvieron una calificación de 8.28 con una desviación estándar de 0.75.

REPORTE DE CASO

Nombre: O.O.P. Edad: 5 años 8 meses. Escolaridad: 3ero preescolar de educación especial. Dx de ingreso: Atrofia músculo espinal II, III, caries dental múltiple. Programado para rehabilitación bucal.

HISTORIA CLINICA:

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES: Abuelo paterno con diabetes mellitus tipo 2, resto interrogados y negados. Padres y 4 hermanos de 16, 14, 12 y 1 año de edad aparentemente sanos.

ANTECEDENTES PERINATALES: Producto de la gesta IV de V. Normoevolutivo, se obtiene en medio hospitalario por parto eutócico de término. Sin complicaciones en el periodo perinatal, desconoce Apgar, peso al nacer 3,100grs, talla 55cm. Lloró y respiró al nacimiento, egresa con la madre binomio sano. Desarrollo psicomotor: sonrisa social a los 3 meses, sostén cefálico 5-6 meses seguimiento visual 4 meses, sedestación con ayuda 18 meses. 25 meses inicia bipedestación, no presenta gateo. Lenguaje (mamá, papá) al año. Actualmente cursa 3ero preescolar especial. Conoce colores, números, partes del cuerpo. No camina, se moviliza en silla de ruedas, tiene poca movilidad.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS: Interrogados y negados.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLOGICOS: Niega antecedentes alérgicos, quirúrgicos, traumáticos, hospitalizaciones, transfusionales.

LABORATORIO Y GABINETE:

(20/08/07) BH: Hb 14.5, Hto 41.3, plaquetas 411, TP: 10.5 TPT 29 INR 1

(26/01/07) ESTUDIO MOLECULAR DE ATROFIA MUSCULOESPINAL

Análisis del gen SMN-1: Ausencia de axones 7 y 8 correspondientes al gen SMN -1, mutación condicionante de atrofia músculo-espinal.

(14/01/05) TAC cráneo Sin lesiones en parénquima cerebral, aumento de densidad de arteria basilar, asimetría del manto cerebral a nivel de sustancia blanca en lóbulos parietales.

(19/01/05) TAC columna vertebral: Estructuras óseas con densidad conservada, adecuada alineación. Espacios conservados, simétricos. Lordosis y xifosis fisiológicas en límites normales.

GENÉTICA:

Comentario: Paciente referido como síndrome hipotónico en estudio; por las fasciculaciones linguales, hipotonía, electromiografía concordamos con que pudiera tratarse de una atrofia músculo espinal tipo II. Se pide estudio molecular para corroborar diagnóstico.

NOTA DE VALORACIÓN PREANESTÉSICA

Paciente masculino de 5 años 8 meses con el diagnóstico de atrofia músculo-espinal y caries múltiple programado a rehabilitación bucal.

Antecedentes heredofamiliares, perinatales, personales patológicos.

Personales no patológicos, padecimiento actual, laboratorio y gabinete ya comentados

EF: Normocefalo, puente nasal deprimido, mallampati II, apertura oral adecuada. Boca con lengua con fasciculaciones, paladar alto, pabellones

auriculares bien implantados y conformados, cuello sin alteraciones. Tórax sin datos patológicos, ruidos cardiacos sin fenómenos agregados. Abdomen sin megalias, extremidades superiores con hipotonía importante, disminución de la fuerza muscular a la presión, disminución de reflejos osteotendinosos. Extremidades inferiores con hipotonía. Resto de exploración sin alteraciones.

VALORACIÓN: ASA III E RAQ E/III/B

PLAN: AGB, sin relajación neuromuscular, con intubación nasotraqueal.

NOTA TRANSANESTÉSICA

Paciente masculino de 5 años 8 meses de edad postoperado de rehabilitación bucal bajo anestesia general balanceada. Ingres a quirófanos sin vía venosa permeable, se realiza inducción inhalatoria con sevofluorane, se obtiene vía venosa permeable con insyte #22 en miembro superior izquierdo. Monitores: EKG derivaciones DII y V5, SPO2, ETCO2, PANI, Análisis de agente anestésico, espirometría,

Inducción inhalatoria con sevofluorane e intravenosa con atropina 300mcgs, fentanyl 60mcgs, tiopental 125 mgs.

Vía aérea: Intubación nasotraqueal con tubo endotraqueal #5.5 con globo sin neumotaponamiento. Cormack 1 al primer intento atraumática, con ayuda de pinzas maguill. Se auscultan campos pulmonares, se fija a piel y se conecta a circuito anestésico. Se mantiene ventilación mecánica con 200ml y una frecuencia respiratoria de 16 por minuto para mantener un fracción espirada de dióxido de carbono de 30 mmHg aproximadamente.

Mantenimiento: oxígeno al 60%, desflurano 6 vol. %. Sin incidentes ni complicaciones.

Transanestésico Hemodinámicamente estable con signos vitales promedio: FC 100x' TA 100/60 mmHg SPO2 99% sin incidentes ni complicaciones.

Medicamentos: Metoclopramida 2.5mgs Metamizol 500mgs Ranitidina 25mgs.

Emersión espontánea, se aspiran secreciones y se retira tubo endotraqueal sin incidencias ni complicaciones.

Egresada de sala con signos vitales: FC 100x', TA 110/60 mmHg, SPO2 99%, aldrete 9, dolor 1/10. Ingresa al área de recuperación saturando al 99%, se coloca oxígeno suplementario y se da de alta del servicio con FC 105x' y SPO2 99%, aldrete 10, dolor 1/10.

Se da de alta a su domicilio por mejoría.

A8. RESULTADOS ANALISIS Y DISCUSION

Siete estudios cumplieron los criterios de selección y se incluyeron en la presente revisión. (Takeshita 1989; Shime 1990; Stucke 2001; Harris 2002; Hajime 2003; Habib 2004; Forget 2008). Estos estudios incluyeron un total de 8 pacientes. No existió desacuerdo con respecto a la inclusión/exclusión de los estudios, la evaluación de la calidad o la extracción de los datos. Los datos disponibles se agruparon y analizaron como se presenta a continuación.

Medidas de resultado primarias

(1) Eficacia clínica:

Ausencia de complicaciones trans anestésicas:

Definida como la presencia de cualquier efecto adverso o situación no deseada en el periodo trans operatorio.

Stucke 2001 reportó un laringoespasma en la inducción anestésica y una relajación prolongada de aproximadamente 5 horas. Se menciona que la causa del laringoespasma fué por la manipulación temprana de la vía aérea, la causa de la relajación prolongada fué la administración de rapacuronio, que a pesar de no ser recomendada en este tipo de pacientes se administró para combatir la hipoxia que condicionaría al perpetuarse el laringoespasma.

Ausencia de complicaciones post anestésicas:

Definida como la presencia de cualquier efecto adverso o situación no deseada en el periodo post operatorio.

Stucke 2001 además del laringoespasma en la inducción anestésica igualmente reporta la necesidad de apoyo ventilatorio en el periodo postanestésico, Esto debido a que al permanecer el paciente intubado se decide administrar midazolam para ansiólisis y con esto se prolonga la relajación neuromuscular del paciente, aunado a la propia administración del rapacuronio.

Veen 2002 reportó persistencia del bloqueo regional tras 3 días de infusión peridural de anestésico local, y el paciente no recobró su función motora preoperatoria hasta después de 5 horas de suspendida la infusión.

Medidas de resultados secundarias:

Emersión temprana: definida como la recuperación del estado de conciencia y la fuerza muscular basales preoperatorios.

Stucke 2001 refiere una emersión de 5 horas, tiempo en el que el paciente permanece con relajación neuromuscular no deseada. Veen 2002 reporta que su paciente permanece con bloqueo durante 3 días debido a la infusión de anestésico peridural.

Secuelas post quirúrgicas: definida como la presencia de deterioro neurológico posterior al procedimiento anestésico. Ningún estudio reporta daños neurológicos posteriores a la anestesia regional.

DISCUSION

En esta revisión se informa el resultado del análisis de 7 reportes de casos que utilizaron diferentes manejos anestésicos, con diversos medicamentos.

Para la medida de resultado primaria de "Ausencia de complicaciones trans y postanestésicas" Veen 2002 reportó persistencia del bloqueo regional tras 3 días de infusión peridural de anestésico local, y el paciente no recobró su función motora pre operatoria si no después de 5 horas de suspendida la infusión. Esto se presenta debido a que los autores le colocan al paciente un infusor de anestésico local en el espacio peridural para mantener analgesia postoperatoria. Se considera que fue excesiva la infusión de anestésico durante 3 días. Podría haberse mantenido analgesia postoperatoria con analgésicos vía intravenosa u oral. Al mantener esta infusión peridural lo que se produce es una persistente debilidad muscular indeseable, que solo incrementa los costos y prolonga la estancia hospitalaria del paciente y por lo tanto el tiempo de recuperación.

Stucke 2001 reportó un laringoespasma en la inducción anestésica, una relajación prolongada de aproximadamente 5 horas y asimismo reportó la necesidad de apoyo ventilatorio en el periodo post anestésico. Ellos indicaron que la causa del laringoespasma se debió al manejo anticipado de la vía aérea, así como el empleo de isoflurano. Se considera que debieron

manipular la vía aérea hasta que el paciente tuviera la analgesia y la amnesia requeridas y que la opción más viable de agente anestésico inhalado era el sevoflurano debido a que es el menos irritante de todos ellos. Otro aspecto fue tratar de romper el espasmo sin el uso de relajantes neuromusculares como pudo haber sido profundizar el plano anestésico con propofol o la administración de lidocaína intravenosa.

Para las medidas de resultados secundarias:

Referente a la emersión temprana, Stucke 2001 no fue ideal administrar relajante neuromuscular para romper el espasmo laríngeo, ni fue adecuada la administración de midazolam en infusión para la ansiólisis del paciente. Se debieron evitar estos medicamentos para una emersión más temprana.

Respecto de las secuelas postquirúrgicas: no se reportaron en ninguno de los casos.

Se analizaron 7 reportes de caso que incluyeron 8 pacientes, ya que un caso reporta a 2 hermanas con síndrome de Werding Hoffman. Hubo más pacientes del sexo femenino (6) frente al masculino (2), aunque en la literatura no hay reportes de incidencia en base al sexo. Sólo se incluyeron en el análisis 2 pacientes pediátricos, y el resto fueron adultos. Los tipos de anestesia empleados fueron anestesia general balanceada en 5 casos, bloqueo peridural en 2 y bloqueo subaracnoideo en 1. De esto no se puede concluir una preferencia de técnica quirúrgica, pues esto se decide en base a otros aspectos como el tipo de procedimiento quirúrgico, sitio del campo quirúrgico, estado general del paciente, la presencia o ausencia de

alteraciones de la coagulación, presencia de contraindicaciones absolutas o relativas, etcétera.

Solo en uno de los casos se sedó al paciente (12%). Lo cual concuerda con la literatura. El hecho de administrar cualquier tipo de sedación, ya sea de forma intravenosa, intramuscular, o inhalada implica un probable compromiso de la vía aérea, que estos pacientes por su enfermedad de base, no son capaces de tolerar de una forma adecuada.

Solo en uno de los casos se utilizó un relajante neuromuscular (12%). Lo cual es esperado, ya en la literatura se recomienda evitar el uso de los relajantes musculares ya que estos pacientes presentan hipersensibilidad a los agentes de bloqueo muscular no despolarizante (que va a condicionar una relajación prolongada) y por la hiperkalemia que puede producir la administración de succinilcolina.

De los tipos de procedimiento quirúrgico son 4 cirugías de abdomen, 2 de cirugía ortopédica y 1 urológica. Lo cual también corresponde con las estadísticas de procedimientos quirúrgicos que se realizan normalmente en un quirófano.

Una limitación importante en esta revisión fue la bibliografía tan limitada encontrada sobre el tema, lo que nos hizo incluir pacientes de edad adulta. De ahí la importancia de reportar más casos de manejos anestésicos con pacientes con el diagnóstico de Werdnig Hoffman, para poder analizarlos y crear un protocolo de manejo para este tipo de pacientes.

DISCUSIÓN DEL CASO CLINICO

Describimos un caso clínico de un paciente de 5 años 8 meses de edad con diagnóstico confirmado de síndrome de Werdnig Hoffman y caries múltiple al cual se le realiza rehabilitación bucal bajo anestesia general. Por tratarse de un paciente pediátrico y lo cruento del procedimiento (8 extracciones dentales) se decide junto con el servicio de estomatología pediátrica, realizarlo bajo anestesia general balanceada.

En base al diagnóstico de atrofia músculo espinal y al tipo de procedimiento quirúrgico, se decide una anestesia general balanceada, sin relajación neuromuscular. Se decide una intubación nasotraqueal con la finalidad de mantener libre el campo quirúrgico, para que se pudiera manipular la boca libremente. La cual se realiza sin incidentes si complicaciones.

Para evitar el riesgo de presentarse aspiración gástrica en el perioperatorio se administra ranitidina y metoclopramida. Se solicita un ventilador disponible en caso de requerirse en el periodo post anestésico en caso de una debilidad muscular que impida una ventilación espontánea adecuada. Aunque en este caso no fue necesario, ya que la emersión fue temprana con ventilación adecuada.

En retrospectiva se analiza nuevamente el caso y a pesar de que no se presentó aspiración gástrica, se pudieron tomar más medidas preventivas. Se ha descrito en la literatura la administración de ranitidina a dosis de 1mg/Kg de

peso, el día previo al procedimiento quirúrgico así como nuevamente 30 minutos previos al mismo, junto con metoclopramida a 0.1mg/Kg de peso.

Otra medida utilizada para evitar la aspiración gástrica durante la inducción es utilizar la técnica de inducción de secuencia rápida. Que sería controversial en este tipo de pacientes por 2 aspectos importantes. El primero es que la técnica descrita originalmente menciona la administración de succinilcolina la cual está claramente contraindicada en estos pacientes. El segundo es la técnica descrita más recientemente que refiere el empleo de otro relajante neuromuscular como es el rocuronio, que si bien no esta contraindicado se sabe que puede condicionar una relajación prolongada en este tipo de pacientes. Los autores recomiendan evaluar el riesgo-beneficio de forma individualizada a cada uno de los casos.

Otra técnica descrita que pudo efectuarse en este caso es la maniobra de Sellick la cual consiste en una ligera presión manual en el cartílago tiroides al momento de la laringoscopia para disminuir las probabilidades de la aspiración gástrica

A9. CONCLUSIONES

CONCLUSIONES DE LOS AUTORES

Implicaciones para la práctica

No hay reportes suficientes de manejo anestésicos en pacientes con síndrome de Werdning Hoffman. Sin embargo, podemos concluir que este tipo de pacientes se pueden manejar con anestesia general balanceada, con bloqueo peridural, subaracnoideo o mixto, así como con anestesia combinada (general con bloqueo regional) sin complicaciones. La elección de la técnica anestésica va a depender más bien del procedimiento quirúrgico, de implicaciones del paciente en cuestión, como enfermedades adyacentes, características de la vía aérea, etcétera.

Lo que siempre se debe tener en mente es el riesgo de aspiración gástrica de estos pacientes, por lo cual sería de utilidad premedicar al paciente con ranitidina, cisaprida y metoclopramida cuando de trate de una cirugía electiva y cuando de trate de una urgencia realizar una inducción de secuencia rápida.

Otro aspecto es evitar el uso de relajantes neuromusculares, especialmente de succinilcolina. Prever la posible necesidad de apoyo ventilatorio en el periodo postanestésico.

Implicaciones para la investigación

Es necesario reportar más casos de manejos anestésicos en pacientes con síndrome de Werdnig Hoffman para poder evaluar la eficacia anestésica, así como las posibles complicaciones de estos pacientes.

CONCLUSIONES DEL CASO CLINICO:

Hay muy pocos reportes de manejos anestésicos de pacientes con síndrome de Werdnig Hoffman. Se requiere de más experiencia en el manejo de este tipo de pacientes para poder evaluar de forma más completa la elección de la técnica anestésica, los medicamentos empleados y así poder establecer protocolos de manejo.

Se puede concluir que estos pacientes se pueden manejar de forma adecuada con cualquier tipo de anestesia, ya sea bloqueo regional (bloqueo epidural, subaracnoideo o mixto) o anestesia general balanceada. Y que la elección del tipo de anestesia será basada en el tipo de procedimiento quirúrgico y no por el padecimiento en si.

Igualmente se puede concluir la restricción de cualquier tipo de relajantes neuromusculares. La necesidad de tomar en cuenta el alto riesgo de

aspiración gástrica en el perioperatorio, y tener disponible un ventilador mecánico para el periodo postoperatorio.

RECOMENDACIONES Y/O SUGERENCIAS

Estos pacientes se pueden manejar de forma adecuada con cualquier tipo de anestesia, ya sea bloqueo regional (bloqueo epidural, subaracnoideo o mixto) o anestesia general balanceada. Sin embargo, independientemente del tipo de anestesia que se elija, se recomienda la administración de ranitidina, cisaprida y metoclopramida para disminuir el riesgo de aspiración gástrica. Así como elegir la inducción de secuencia rápida cuando se decida una anestesia general balanceada.

Se sugiere evitar el uso de relajantes neuromusculares, especialmente de succinilcolina. Así como prever la posible necesidad de apoyo ventilatorio en el periodo postanestésico.

A10. BIBLIOGRAFIA

REFERENCIAS DE LOS ESTUDIOS INCLUIDOS EN ESTA REVISIÓN

- 1.- [Habib AS](#), [Helsley SE](#). Anesthesia for cesarean section in a patient with spinal muscular atrophy. Journal of clinical anesthesia. 2004 16:217-219.
- 2.- [Stucke AG](#), [Stuth EA](#). Use of rapacuronium in a child with spinal muscular atrophy. Paediatr Anaesth. 2001 Nov;11(6):725-8.
- 3.- [Veen A](#), [Molenbuur B](#), [Richardson FJ](#). Epidural anaesthesia in a child with possible spinal muscular atrophy. Paediatr Anaesth. 2002 Jul;12(6):556-8.
- 4.- [Habib AS](#), [Muir HA](#). Tracheal intubation without muscle relaxants for caesarean section in patients with spinal muscular atrophy. Int J Obstet Anesth. 2005 Oct;14(4):366-7.
- 5.- [García-Miguel FJ](#), [Alsina-Alser FJ](#), [Vallejo-Quesada P](#), [Utrilla-García C](#). Anesthesia in a patient with spinal muscular atrophy of the Kugelberg-Welander type] Rev Esp Anesthesiol Reanim. 1995 Nov;42(9):402-3
- 6.- [Prieto Rodrigo MA](#), [Sánchez Montero FJ](#), [Hernández Valero A](#), [Blanco Blanco JF](#), [Muriel Villoria C](#). Subarachnoid anesthesia in a patient with Kugelber-Welander-type spinal muscular atrophy] Rev Esp Anesthesiol Reanim. 2003 Jun-Jul;50(6):309-10.
- 7.- [Guasch Arévalo E](#), [Campo G](#), [Suárez Cobián A](#), [Gilsanz Rodríguez F](#). Intraoperative change of anesthetic technique in a patient with intermediate Werdning Hoffman (type II) disease] Rev Esp Anesthesiol Reanim. 2005 Jan;52(1):61-2.

- 8.- [Shime N](#), [Hosokawa T](#), [Hori Y](#), [Hashimoto T](#), [Miyazaki M](#). Anesthetic management of a patient with progressive spinal muscular atrophy] Masui. 1990 Jul;39(7):918-20.
- 9.- [Takeshita K](#), [Sakai K](#), [Saito A](#), [Yoda K](#) Anesthetic management of spinal progressive muscle atrophy (SPMA)] Masui. 1989 Apr;38(4):557-9.
- 10.- [Iwashita K](#), [Sugi Y](#), [Higa K](#), [Katori K](#), [Nitahara K](#). Anesthetic management of a patient with spinal muscular atrophy type III Masui. 2008 Mar;57(3):358-9.

REFERENCIAS ADICIONALES

- 11.- [Baum VC](#), Anesthesia for genetic, metabolic and dysmorphic syndromes of childhood. Lippincott Williams & Wilkins, 1999, 320.
- 12.- [Pearn JH](#), [Wilson J](#), Chronic generalized spinal muscular atrophy of infancy and childhood. Archives of disease in Childhood, 1973, 48, 768.
- 13.- [Hardhart M](#), [Trough R](#), Spinal muscular atrophy-type I. Archives of disease in Childhood, 2003; 88:848-850.
- 14.- [Samantha FJ](#), [Buncher CR](#), [Russman BS](#), et al. Pulmonary function in spinal muscular atrophy. J Child Neurol 1994; 9:326-329.
- 15.-[Thomas NH](#), [Dubowitz V](#). The Natural history of type I (severe) spinal muscular atrophy. Neuromuscul Disord 1994; 4:497-502.
- 16.- [Russman BS](#), [Iannacone ST](#), [Buncher CR](#), et al. Spinal muscular atrophy: new thoughts on the pathogenesis and classification schema. J Child Neurol 1992, 7:347-353.

A11. ANEXOS

Autor y Año	Diseño	n	Confirmación Diagnóstica	Sexo	Edad	Anestesia	Sedación	Relajantes	Medicamentos	Tipo de Cirugía	Complicaciones	STROBE
S.J. Harris 2002	Reporte de caso	2	Si	fem	20	BSA	No	No	bupivacaína SA	Cesárea	No	9
			Si	fem	19	BSA	No	No	bupivacaina SA			
A S Habib 2004	Reporte de caso	1	Si	fem	23	AGB	No	No	propofol alfentanil lidocaina	Cesárea	No	9
A G Stucke 2001	Reporte de caso	1	Si	fem	1.5	AGB	No	Si	tiopental alfentanil	Colocación de tubo de	Espasmo a la inducción. Se relajó por 3 días	7
									rapacuronio midazolam pop	yeyunostomía		
H Arima 2003	Reporte de caso	1	Si	fem	2.8	AGB	No	No	sevofluorane	artrodesis	No	9
P Forget 2008	Reporte de caso	1	Si	fem	51	AGB	Si	No	sevofluorane	colangio pancreato grafia		8
K Takeshita 1989	Reporte de caso	1	Si	mas c	44	BPD	No	No	lidocaina	colocación clavo centromedular	No	8
N Shime 1990	Reporte de caso	1	Si	mas c	55	AGB	No	No	Halotano Oxido nitroso	Resección trasuretral prostata	No	8

AGB Anestesia general balanceada

BPD Bloqueo peridural

BSA Bloqueo subaracnoideo

Dx Diagnóstico

Cx Cirugía

N número

LMA Mascarilla Laríngea

A Anestesia

B Bloqueo

SA Subaracnoideo

Rpt reporte

