

Anestesia en la enfermedad de von recklinghausen. Presentación de un caso

Anesthesia in the Von Recklinghausen's disease. Case presentation.

Dra. Nidia Alfonso Puentes; Dra Teresa Santos García; Dr Ramiro Alfonso Puentes; Dra Selkis Ochoa Varela

Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Manuel Ascunce Domenech

RESUMEN

La enfermedad de Von Recklinghausen es de carácter autosómico dominante, que afecta a uno de cada 3 000 – 4000 nacidos vivos, aunque en algunos lugares la frecuencia es mayor. Presentamos el caso de una paciente de 43 años de edad que requirió intervención quirúrgica (laparotomía exploradora) por apendicitis aguda de tres días de evolución. Al recibir anestesia general endotraqueal, presentó dificultad para la intubación endotraqueal y respuesta anómala a los relajantes musculares. Se revisan las manifestaciones de la enfermedad, así como las afecciones asociadas y su repercusión en la práctica anestésica.

DeCS: NEUROFIBROMATOSIS 1; ANESTESIA.

ABSTRACT

Von Recklinghausen's disease is a hereditary condition affecting 1 for every 3000-4000 live births, though the rate may be higher in some places. the case of a 43 years-old female patient is presented. she is was operated on for apendicitis after a three – day course pain. endotraqueal intubation proved difficulty during surgery, and the patient overreacted whe given neuromuscular blocking drug. the clinical

picture of disease is revised along with associated conditions and their effects in regards to anesthesia.

DeCS: NEUROFIBROMATOSIS 1; ANESTHESIA.

INTRODUCCIÓN

El anatomopatólogo Friederick Daniel Von Reckinghausen describió en 1982 la neurofibromatosis tipo 1, como una de las enfermedades de causa monogénica que con mayor frecuencia aparecen en el ser humano (1). Es una enfermedad de carácter autosómico dominante que afecta a uno de cada 3000 – 4000 nacidos vivos (2), aunque en Nueva Zelanda e Israel la frecuencia es mayor debido al gen fundador (3). Las manifestaciones de la enfermedad, así como las posibles afecciones asociadas son muchas y variadas, son características las alteraciones cutáneas, con presencias de pecas, manchas "color café con leche" usualmente mayor de 1,5 cm de diámetro y en número mayor de 4, nevos vasculares y neurofibromas (4). Son frecuentes los tumores del sistema nervioso central y periférico, pudiendo afectar diversos órganos huecos y sistema endocrino, algunas veces con degeneración maligna denominándosele también enfermedad extravagante (5).

En esta enfermedad se produce una disfunción primaria de la cresta neural y de la vaina de nervios periféricos (6). Los tumores medulares del tiroides, el feocromocitoma y la neurofibromatosis se desarrollan por un defecto embriológico similar, de ahí que estas entidades pueden aparecer simultáneamente hasta en el 25% de los casos (7,8).

Describimos el tratamiento anestésico en el caso de una paciente afectada de neurofibromatosis, sometida a laparotomía de urgencia.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina, blanca, de 43 años de edad y 60 Kg de peso, con el diagnóstico de apendicitis aguda de tres días de evolución. Se le realiza laparotomía exploradora de urgencia. Al interrogatorio constatamos antecedentes de hipertensión arterial ocasional sin estudio, ni tratamiento; anestésicos previos: Local, general, endovenosa, general endotraqueal sin complicaciones.

A la exploración encontramos multitud de neurofibromas diseminados por toda la superficie cutánea, así como zonas de hiperpigmentación rodeada de un halo hiperpigmentado (manchas de color café con leche) cifoescoliosis ligera y macroglosia.

Estudio preoperatorio de rutina normal.

Previa monitorización según estándares básicos de ASA y preparación de equipo y material para posible intubación difícil se realiza procedimiento bajo anestesia general endotraqueal. Inducción con Thiopental 5 mg /kg de peso, maniobra de Sellick y Succinil Colina 1 mg/kg para facilitar la intubación endotraqueal. Al proceder a realizar la laringoscopia e intubación nos encontramos neurofibromas faringolaríngeos que obstruían la visualización, por lo que ésta fue posible luego de varios intentos con tubo endotraqueal de calibre No. 6, manteniéndose durante todo el tiempo que duró el proceder la maniobra de Sellick y Oximetría de pulso entre 98-99%.

El mantenimiento anestésico se realizó con mezclas de oxígeno y óxido nitroso, fentanyl 5 mcg/kg, pavalón como relajante muscular (0,1 mg/kg), EV (6mg dosis total) no contábamos con ningún otro relajante muscular no despolarizante. No se usaron otras drogas.

Comportamiento hemodinámico: Las constantes vitales se mantuvieron dentro de los rangos fisiológicos considerados como normales en la paciente, tanto en el inicio como durante la cirugía. No se registró ningún cambio de consideración en nuestro sistema de monitoreo.

Hallazgos quirúrgicos: Apendicitis aguda con pus en cavidad, por lo que se le realizó apendicectomía y toilette de cavidad abdominal, con una duración de 75 minutos. El tiempo anestésico fue de 90 minutos.

Al término de la intervención la paciente no presentó signos de recuperación, por lo que se dejó intubada y se trasladó a la unidad de recuperación para acoplarla al equipo de ventilación.

Unidad de recuperación:

Una hora después de finalizado el acto quirúrgico, la paciente se encontraba en iguales condiciones, sin signos de recuperación, con los siguientes parámetros clínicos. Tensión arterial: 130/80 frecuencia cardíaca 92x minuto, monitoreo sinusal SPO₂, 100%, temperatura 36,4°C, diuresis: 1 ml /kg/h.

Indicamos EKG de 12 derivaciones, gasometría, ionograma, RX de tórax y hemoglobina, todos con resultados normales. Decidimos revertir el efecto de narcóticos con naloxona, pero no hubo mejoría, no pudimos monitorizar la relajación muscular por carecer de equipos para su monitorización; no obstante al

ser descartadas otras causas de retardo del despertar, lo asociamos a una respuesta anómala a los relajantes musculares, la cual puede verse en esos pacientes. Se logró la recuperación y extubación luego de tres horas de finalizada la intervención quirúrgica. No obstante, la paciente permaneció en la unidad de recuperación 24 horas. Posteriormente fue trasladada a la sala de cirugía y dada de alta en condiciones satisfactorias, sin secuelas tres días después del proceder.

DISCUSIÓN

Existen numerosos reportes en la literatura en relación con las implicaciones anestésicas de la enfermedad de Von Recklighausen.

Un aspecto de interés es la elección de la técnica anestésica, teniendo en cuenta los siguientes trastornos que pueden estar presentes:

- Anomalías esqueléticas: cifoescoliosis, a veces muy severa que puede presentarse en el 50% de los pacientes (9), con alteraciones pulmonares restrictivas (10); deformidades craneofaciales: macrocránea, rigidez de la columna cervical gigantismo local de una extremidad, etc.
- Afecciones tumorales: Feocromocitoma hasta en el 1% de los casos, carcinoma medular del tiroides, masas tumorales situadas en el tracto de salida del ventrículo derecho (con hipertensión del ventrículo derecho): tumores intracraneales: glioblastomas, meningiomas, gliomas del nervio óptico en la niñez tumores espinales, etc.
- Afectación vascular: aneurismas de la aorta (11); estenosis displasia de la arteria renal (12) que causan hipertensión arterial.
- Alteraciones pulmonares quísticas en panal de abeja (con alcalosis respiratoria no compensada) parálisis frénica.
- Presencia de neurofibromas faringolaríngeos y macroglosia que pueden obstruir la vía aérea (13)
- Hipersensibilidad a los relajantes musculares (14).

Algunos autores señalan la utilización del bloqueo subaracnoideo y peridural con buenos resultados. Cabrero Rodríguez (15) reporta el uso de anestesia espinal en caso de inconvenientes (único problema encontrado fue el tener que apartar los neurofibromas cutáneos existentes en la zona para introducir la aguja) obteniéndose analgesia homogénea y como única incidencia perioperatoria la hipotensión arterial. No obstante, la presencia de tumores intraespinales asintomáticos puede causar problemas en el avance de la aguja, así como provocar anestésias no homogéneas al alterar la difusión de los anestésicos locales (16).

Otros autores por el contrario, sugieren tener mucho cuidado con el bloqueo motor que produce la anestesia regional además de un posible neurofibroma espinal. Por otra parte, un 10% de los pacientes pueden presentar hipertensión endocraneana por tumores del sistema nervioso central asociados, por lo que son de gran importancia los estudios radiológicos y las técnicas de imagen para descartarlos, de ahí que no se recomiendan las técnicas regionales.

En cuanto al uso de la anestesia plexal, hay que recordar que los tumores pueden hacerse confluyentes en la región de los plexos braquial o sacro y producir grandes neuromas plexiformes que pueden evolucionar hacia sarcomas malignos (2). Las manifestaciones cutáneas más frecuentes se localizan en el tronco y la axila.

Teniendo en cuenta estas anomalías, se decidió aplicar anestesia general endotraqueal a nuestra paciente. El carácter urgente de la intervención hacía imposible posponerla para realizar un estudio preoperatorio más completo, por lo que nuestra única orientación fue el interrogatorio cuidadoso de la enferma en busca de síntomas y signos sospechosos.

La paciente tenía como antecedente una anestesia general previa con intubación endotraqueal sin incidentes; no obstante, esto no implica necesariamente que estos no vayan a presentarse en una intubación posterior (16), ya que una localización faringolaríngea de la enfermedad puede ser asintomática en condiciones basales y un neurofibroma puede aumentar el tamaño con el tiempo.

Además, las deformidades craneofaciales concomitantes y la rigidez de la columna cervical pueden dificultar la intubación (en nuestro caso existía macroglosia).

A pesar de que hubo dificultad para la visualización y obtención de una vía aérea adecuada, la oxigenación fue normal durante todo el proceder. Muchos autores reportan la hipertensión arterial asociada frecuentemente. En esta paciente existía este antecedente, pero sin ningún estudio previo; no obstante, se mantuvo estabilidad hemodinámica transoperatoria.

Al finalizar la intervención quirúrgica la paciente no presentó signos de recuperación, por lo que se prolongó la intubación endotraqueal. Luego de descartadas otras alteraciones como causa de retardo al despertar atribuimos éste a una hipersensibilidad a los relajantes musculares, lo cual ha sido reportado por numerosos autores, específicamente con el pavulón (17) que fue usado, pudiendo aparecer el bloqueo neuromuscular prolongado, tras emplear estos fármacos. No ha sido aclarado aún el mecanismo por el cual se presenta esta respuesta anormal a los relajantes musculares.

CONCLUSIONES

1. El anestesiólogo siempre debe estar atento a las situaciones que antes hemos hecho referencia, especialmente la presencia de un feocromocitoma no diagnosticado y aplicar la anestesia como si ésta existiera.
2. Realizar estudio preoperatorio exhaustivo, incluyendo pruebas funcionales respiratorias y exámenes radiográficos.
3. Tener cuidado con la aplicación de técnicas regionales.
4. Monitorización estricta del paciente, incluyendo monitorización de la relajación muscular.
5. Recomendamos el uso de la anestesia general, pero teniendo siempre en cuenta la posibilidad de dificultad para la intubación se debe disponer de todo el equipo necesario para si ésta se presenta y evitar el uso de relajantes musculares no despolarizantes de acción prolongada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Huson SM, Rosser EM. The phakomatoses. Vol 2. In: Rimoin DL, Connor JM, Pyeritz RE, eds, Emery and Rimoin's. Principles and practice of medical genetics. New York: Churchill Livingstone; 1997 P 2269-302.
2. Cecil R. Tratado de Medicina Interna. 19ed. New York: Interamericana- Mac Grawx - Hill; 1994 P. 2469-97.
3. Lozada Y, Alvarez-Valiente H, Argüelles M. Estudio clínico de la neurofibromatosis tipo 1. Rev. Neurol 1998;27(159):792-95.
4. Gelehrter TD. Phakomatoses. En: Stein JH. Internal Medicine. 4ed. United States of America: Mosby-Year Book; 1994. P 1483-87.
5. Russell J y W. Neurofibromatosis: A Bizarre Disease. Br J Surg 1965;52:251.
6. Sastre Sisto L. La anestesia en las enfermedades neurológicas. La Habana: Editorial Pueblo y Educación; 1992. p 13-15.
7. Schimke RN. Syndrome of bilateral pheochromocytoma, Medullary Thyroid. Carcinoma and multiple Neuromas. N Engl J Med 1968; 279:1.
8. Gutmann DH, Collins FS. Recent progress towards understanding the molecular biology of Von Recklinghausen neurofibromatosis. Ann Neurol 1992;31:555-61.
9. Singleton AOJ. The surgical aspects of multiple Neurofibromatosis. Amer Surg 1970;36;451.

10. Thornton JA. Trastornos Neurológicos y Musculares. T2. En: Cecil Gray T. Nunn If Utting JE. Anestesia General. La Habana: Editorial Científico Técnica; 1986. p: 813-25.
11. Katz J, Benumof J, Kadis LB eds. Anesthesia and uncommon diseases. Philadelphia: WB Saunders; 1990. p: 557-78;676-77.
12. Bourke RM. Renal Artery Dysplasia With hypertension in neurofibromatosis. Br J Med 1971; 3: 681.
13. Crozier WC. Upper airway obstruction in neurofibromatosis. Anesthesia 1987;42:1209-11.
14. Magbagbeola JA. Abnormal responses to muscle relaxants in patient with Von Recklinghausen's disease. Br J. Anaesth 1971; 42:710.
15. Cabrero Ry, Zaballos M, Tisner M, Jiménez de la Fuente C, Navia J. Anestesia en la enfermedad de Von Recklinghausen. A propósito de un caso. Rev . Esp. Anest. Reanim 1991; 38: 202.
16. Fisher NM. Anesthetic difficulties in Neurofibromatosis. Anesthesia 1975;30:648-50.
17. Nagao H, Yamashita M, Shinozaki Y. Hipersensitivity to pancuronium in a patient with Von Recklinghausen's disease. Br J Anaesth 1983;55:253.

Recibido: 15 de junio de 2000

Aprobado: 21 de julio 2001