

ANESTESIA SUBARACNOIDEA EN UN CASO DE MIOPATÍA MITOCONDRIAL

Sr. Director: Las miopatías mitocondriales son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por una alteración primaria del metabolismo mitocondrial. La afectación es multisistémica con repercusión sobre órganos con alta demanda de producción de ATP (adenosintrifosfato), como el cerebro, la retina, el corazón y el músculo esquelético^{1,2}.

La sintomatología muscular más característica de estas miopatías consiste en oftalmoplejía externa, intolerancia al ejercicio y debilidad generalizada; en el sistema nervioso central ataxia, degeneración retiniana, sordera neurosensorial, atrofia óptica, crisis comiciales y mioclonías, y en el sistema cardiocirculatorio bloqueo de la conducción cardíaca, arritmias y miocardiopatía hipertrófica.

La biopsia muscular da la confirmación diagnóstica con la visión de fibras rojas rasgadas. Estos síndromes no tienen tratamiento efectivo alguno y sólo la prevención de situaciones de estrés, evitando los ejercicios violentos y tratando precozmente las infecciones y la fiebre, pueden ser de utilidad².

Presentamos el caso de un paciente de 77 años que ingresó para ser intervenido de resección transuretral de próstata. Como antecedentes patológicos destacaba una miopatía mitocondrial diagnosticada por biopsia muscular desde hacía 20 años.

En la inspección del paciente se apreciaba una cifosis dorsal, con atrofia de los músculos peroneos y tibiales. Clínicamente refería pérdida de la agudeza visual y debilidad muscular proximal de todas las extremidades. En la exploración neurológica se objetivó ambliopía bilateral y amiotrofias generalizadas. Preoperatoriamente se realizó un ECG que no reveló alteraciones. En este caso se realizó una cuantificación de las enzimas musculares, que objetivó una aldolasa elevada, siendo el resto de las enzimas normales. La espirometría puso de manifiesto un patrón restrictivo moderado.

El paciente fue premedicado con 1 mg de midazolam y 0,6 mg de atropina i.v., se monitorizó la presión arterial sistólica, diastólica, ECG y SpO₂. Se practicó anestesia subaracnoidea con aguja de Whitacre calibre 25 en L2-L3 con 10 mg de bupivacaína hiperbara. La duración de la intervención fue de 45 min, sin que se presentaran incidencias intraoperatorias.

Las implicaciones anestésicas en este síndrome son poco conocidas. Los pacientes con esta enfermedad pueden presentar susceptibilidad aumentada a la hipertermia maligna³ y alteraciones de la respuesta a los relajantes musculares⁴.

Un tema controvertido es la utilización de la anestesia locorreional, ya que algunos autores consideran que los anestésicos locales disminuyen el umbral epileptógeno y posiblemente producen un dromotropismo negativo. Otros autores creen que esta anestesia es más segura, siempre y cuando no haya contraindicación formal de realizarla como, por ejemplo, anomalías neurológicas en la médula espinal o en los nervios periféricos, donde los anestésicos locales podrían aumentar el riesgo de secuelas^{1,5}.

En nuestro caso la elección de la anestesia locorreional se basó fundamentalmente en las características propias de la intervención y la situación clínica del enfermo. El paciente evolucionó de manera satisfactoria, sin complicación alguna y siendo dado de alta de la unidad de reanimación posquirúrgica a las 24 h de la intervención.

J. Martínez Ubieto*, R. Gómez Gómez, J. Ruiz Tramazaygues**, N. Quesada Gimeno*, J.A. Sánchez Tirado* y P. Herranz Andrés****

*Médico Adjunto. **Médico Residente. Servicio Anestesiología, Reanimación y Terapia del Dolor. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sabate S, Ferrándiz M, Paniagua P, Villamor JM, Vilanova Villar-Landeira JM. Anestesia en el síndrome de Kearns-Sayre. *Rev Esp Anestesiología Reanim* 1996; 43: 255-257.

- Di Mauro S, Bonilla E, Zeviani M, Nakagawa M, DeVivo DC. Mitochondrial myopathies. *Ann Neurol* 1985; 17: 521-538.
- Torres MD, Fernández-Esplá A, Baeza C, Torres C, Soler G. Anestesia en un caso de miopatía mitocondrial. *Rev Esp Anestesiología Reanim* 1996; 43: 114-115.
- Kelly A, O'Connor M. Mitochondrial myopathy and anaesthesia. *Anaesthesia* 1990; 45: 596.
- Crawford JS, James FM, Nolte H, Steenberge A, Shah JL. Regional anesthesia for patients with chronic neurological disease and similar conditions. *Anaesthesia* 1981; 36: 821-822.

CONSIDERACIONES ANESTÉSICAS EN EL SÍNDROME DE PRADER-WILLI PARA CIRUGÍA MAYOR DE CIFOSCOLIOSIS

Sr. Director: El síndrome de Prader-Willi (SPW) tiene una incidencia que se estima entre 1/10.000 y 1/25.000 recién nacidos vivos, por lo que su presencia, aun siendo poco frecuente, no es excepcional en las salas quirúrgicas de nuestros hospitales. Su etiología está en una alteración genética debida a una delección parcial del cromosoma 15 (15q11-q13). Entre las manifestaciones clínicas más frecuentes y genuinas de esta entidad sindrómica¹ destacan hipotonía neonatal, retraso mental, hipogonadismo, hiperfagia, obesidad, diabetes mellitus, labilidad emocional, facies característica (micrognatia y paladar ojival), acromicria, luxación de cadera, estrabismo y miopía, convulsiones y arritmias. Es la causa genética más común de obesidad marcada². El riesgo de estos pacientes es alto cuando se someten a anestesia general para corrección quirúrgica de cualquier lesión, más aún si se trata de una cirugía mayor de cifoscoliosis como en el caso que aquí aportamos.

Se trataba de un varón de 13 años de edad programado para cirugía correctora de cifoscoliosis mediante artrodesis vertebral posterior instrumentada entre los espacios D6 y L5. En la exploración preoperatoria destacaba un peso de 82 kg, 157 cm de altura y facies característica (macroglosia, hipertelorismo, discreto epicantus, estrabismo convergente y miopía), implantación baja del cabello, ligera hipoacusia neurosensorial, obesidad con distribución feminoide del vello y genitales poco desarrollados, hiperelasticidad articular en miembros, hipotonía y retraso motor desde la infancia, acromicria y micrognatia con un Mallampati I. Los exámenes complementarios eran compatibles con la normalidad, excepto las pruebas funcionales respiratorias que ponían de manifiesto una leve insuficiencia respiratoria restrictiva con gasometría arterial normal. Fue incluido en el programa de autotransfusión preoperatoria. Se premedicó al paciente la noche antes de la cirugía con 20 mg de enoxaparina subcutánea y 20 mg de omeprazol por vía oral, asociando 10 mg de metoclopramida más 50 mg de ranitidina intravenosa una hora antes de la cirugía. La inducción anestésica se realizó, previa administración de midazolam (0,03 mg/kg) y fentanilo (2 µg/kg), con 2 mg/kg de propofol y 0,5 mg/kg de rocuronio, procediéndose a la intubación orotraqueal en la que se objetivó una glotis muy inferior, con un Cormack II; tras la intubación el paciente presentó un broncospasmo leve acompañado de exantema cutáneo, que se resolvió con salbutamol nebulizado a través del tubo traqueal; el mantenimiento anestésico se llevó a cabo mediante perfusiones de rocuronio a 0,5 mg/kg/h, propofol a 8 mg/kg/h y fentanilo a 0,1 µg/kg/min, y la ventilación mecánica con una mezcla de oxígeno-aire al 50%, un volumen corriente de 600 ml, una frecuencia respiratoria de 12 respiraciones/min y una presión pico de 23 cmH₂O. Se monitorizó la PVC a través de vena yugular interna izquierda, la presión arterial invasiva (arteria radial izquierda con catéter 20 G), ECG continuo, pulsioximetría y capnografía-EtCO₂, relajación neuromuscular (TOF-Guard®), diuresis horaria y temperatura interna mediante sensor intraesofágico, así

como potenciales evocados somatosensoriales y motores (Vicking Medelec); se utilizó un calentador corporal neumático (Bair Hugger Cardiac Access Blanket-Model 640®) y calentadores para líquidos intravenosos; también se realizaron gasometrías arteriales y glucemias seriadas que resultaron normales, así como controles de hemoglobina, con 7 g/dl como cifra intraoperatoria más baja permitida. El sangrado intraoperatorio estimado fue de 1.000 ml, siendo necesaria la reposición de volumen con 1 l de cristaloides y 1 l de hidroxietilalmidón durante las 6 h de intervención; tras el cierre quirúrgico se comenzó con la reposición de sangre autóloga predonada y se procedió a la extubación exitosa sin incidencias. El paciente llegó a la unidad de reanimación postanestésica consciente y orientado, en respiración espontánea, sin dolor, estable hemodinámicamente y movilizándolo las cuatro extremidades. Durante su estancia postoperatoria presentó un sangrado posquirúrgico de 1.375 ml, precisando de 2 unidades de concentrado de hemáties y una unidad de plasma autólogos, además de un concentrado de sangre homóloga para reponerlo. En el cuarto día postoperatorio el paciente presentó cefalea holocraneal con signos meníngeos (rigidez nuchal leve, Kernig y Brudzinsky positivos) con fiebre de 39 °C y leucocitosis con desviación izquierda, posiblemente causado porque durante la intervención se rompió accidentalmente la duramadre en la octava vértebra torácica, siendo cerrado dicho defecto con Tissucol®; durante 3 días se mantuvo tratamiento antibiótico empírico con cefalosporinas de cuarta generación ante la sospecha de meningitis y/o fístula de líquido cefalorraquídeo, período tras el cual comenzó a disminuir la fiebre y a mejorar el estado general del niño. El paciente fue dado de alta a planta con un buen estado general al séptimo día tras la cirugía y computó una estancia hospitalaria total de 37 días.

Destacaremos a continuación algunas condiciones fisiopatológicas que repercuten en el manejo anestésico³ de estos pacientes, además de la dificultad de acceso venoso. La obesidad asociada a fallo ventricular derecho, que es la causa más frecuente de muerte en adultos con SPW⁴, con hipoventilación y síndrome de apnea del sueño. Está demostrado⁵ que en estos pacientes existe una clara reducción de los niveles de IGF-1 (*insulin-like growth factor*), así como de la respuesta somatotropa para provocar estímulo independientemente del exceso de peso o masa corporal; estos resultados corroboran con mayor fuerza aún la hipótesis de que en la patogenia del SPW está implicada la insuficiencia cuanti/cualitativa de hormona del crecimiento. Pueden presentar disregulación del metabolismo de la glucosa con hiper o hipoglucemia por una inadecuada lipólisis durante la inanición⁶. La hipotonía es el signo más típico de este síndrome y, a pesar de los síntomas musculares graves, no hay evidencia histológica, histoquímica o neurofisiológica/electromiográfica localizada en los músculos; la EMG y la velocidad de conducción neural son también normales⁷; se ha descrito en estos enfermos una respuesta normal a los bloqueadores neuromusculares tanto despolarizantes como no despolarizantes⁸. Debemos tener prevista una posible dificultad de intubación, ya que podemos encontrarnos epiglotis pequeñas, abarquilladas o en "V"⁷. Resulta frecuente la presentación de broncospasmos con anestesia tanto inhalatoria como balanceada⁹. Fernández-Guisasola¹⁰ presenta un caso similar de broncospasmo tras intubación en una paciente despierta, sometida a cirugía por obstrucción intestinal, que se resolvió con salbutamol y teofilina, y destaca el riesgo aumentado de aspiración gástrica, aconsejando técnicas de intubación con enfermo consciente, como la intubación retrógrada o con fibrobroncoscopio o, en su defecto, la obtención de una vía aérea quirúrgica. Nosotros consideramos que la intubación de estos pacientes debe realizarse teniendo en mente la posibilidad de una vía aérea difícil y, por tanto, estando preparados para resolver adecuadamente dicha situación. La hipotonía los hace especialmente sensibles a los fármacos depresores respiratorios, por lo que las dosis de anestésicos deben ajustarse adecuadamente. Durante la cirugía debe tenerse especial cuidado en la detección de arritmias, especialmente ex-

trasístoles nodales y bigeminismo. En conclusión, los pacientes con SPW plantean un reto al anestesiólogo por el difícil manejo intra y postoperatorio. Los puntos clave, por su interés, se centran en las alteraciones de la termorregulación, la diabetes, las arritmias cardíacas, el *cor pulmonale*, el riesgo de aspiración pulmonar por un retraso del vaciamiento gástrico y la posible ventilación-intubación difícil, ya que son los marcadores de riesgo de morbimortalidad durante la inducción anestésica. Nos ha parecido interesante comunicar este caso por la baja frecuencia de presentación en la práctica clínica quirúrgico-anestésica del SPW, así como la escasa bibliografía sobre él, aun menor referida a una cirugía mayor ortopédica que eleva los riesgos perioperatorios y requiere un exhaustivo y cuidadoso manejo y prevención de todas sus posibles complicaciones.

M.A. García Rescalvo, A. López-Andrade Jurado,
M.J. García Sánchez, F. García Villalba, M. Prieto Cuéllar,
M. García Granados y A. Almazán Duro
Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapia del Dolor.
Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

BIBLIOGRAFÍA

- Holm VA, Cassidy SB, Butler MG, Honchet JL, Greenway LR, Whitman BY et al. Prader-Willi syndrome: consensus diagnostic criteria. *Pediatrics* 1993; 91: 398-402.
- Butler MG. Prader-Willi syndrome: current understanding of cause and diagnosis. *Am J Med Genet* 1990; 35: 319-332.
- Churrua I, Baxarías P. Síndrome de Prader-Willi y anestesia. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 1989; 36: 181-182.
- Rovira I, Chabás E, Planella VL, Nalda MA. Anestesia en el síndrome de Prader-Willi. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 1988; 35: 221-223.
- Corrias A, Bellone J, Beccaria L et al. GH/IGF-1 axis in Prader-Willi syndrome: evaluation of IGF-1 levels of the somatotroph responsiveness to various provocative stimulus. Genetic Obesity Study Group of Italian Society of Pediatric Endocrinology and Diabetology. *J Endocrinol Invest* 2000; 23: 84-89.
- Cavaliere F, Cormaci S, Cormaci M, Alberti A, Colabucci F. General anaesthesia in Prader-Willi syndrome. *Minerva Anesthesiol* 1996; 62: 327-332.
- Palmer SK, Atlee JL. Anesthetic management of the Prader-Willi syndrome. *Anesthesiology* 1976; 44: 161-163.
- Yamashita M, Koishi K, Yamaya R, Tsubo T, Matsuki A, Oyama T. Anaesthetic considerations in the Prader-Willi syndrome: report of four cases. *Can Anaesth Soc J* 1983; 30: 179-184.
- Kawahito S, Kitahata H, Kimura H, Kohyama A. Bronchospasm during anaesthesia in a patient with Prader-Willi syndrome. *Masui* 1995; 44: 1675-1679.
- Fernández Guisasola J, Chao K, Garrido E, Sanz J, Trigo C, Veiga J. Anestesia en un caso de síndrome de Prader-Willi. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 1997; 44: 335-336.

COMENTARIOS AL ARTÍCULO "USO DE LA CREMA EMLA Y ROPIVACAÍNA EN LA DACRIOCISTORRINOSTOMÍA CON ANESTESIA LOCAL Y SEDACIÓN"

Sr. Director: Hemos leído con sumo interés el artículo publicado en su Revista por M.A. Rodríguez Navarro et al sobre una experiencia de 20 casos de dacriocistorrinostomía realizados bajo anestesia local¹. Sin duda se trata de un protocolo de contenido relevante y que debe ser tenido en cuenta por todos los cirujanos y anestesiólogos que nos dedicamos a la subespecialidad de cirugía de la órbita y oculoplástica.

Me congratulo de la oportunidad con que este artículo ha llegado a mis manos; en el momento en que nuestra comunicación "Cirugía reconstructiva de las vías lagrimales bajo anestesia local y se-

dación monitorizada en régimen ambulatorio. Resultados de 114 casos” ha sido aceptada para su presentación en la X Reunión de la Sociedad Española de Cirugía Plástica Ocular y Orbitaria. Resume nuestro trabajo en el tema de la cirugía mayor de las vías lagrimales entre junio de 1999 y junio del 2000.

Dada nuestra experiencia personal de 10 años de dedicación exclusiva como cirujano subespecialista en órbita y oculoplástica, formado en un centro (Moorfields Eye Hospital de Londres), donde el servicio de cirugía de anejos realiza unas 800 dacriocistorrinostomías por año, creemos oportuno hacer algunas puntualizaciones al trabajo de la Dra. Rodríguez Navarro et al.

En la descripción del procedimiento quirúrgico, los autores limitan la localización de su osteotomía al hueso unguis. En estas condiciones, la fistulización del saco se comunicaría con las celdas etmoidales anteriores, dando lugar a un fallo precoz de la intervención. No se habría llevado a cabo una rinostomía.

También merece ser comentado el hecho de que, a la hora de evaluar los resultados de dicho trabajo, los autores consideran el grado de satisfacción del paciente durante el acto quirúrgico, la impresión del cirujano acerca del sangrado operatorio, etc. El indudable valor del artículo hubiera sido mucho mayor si demostrara que la intervención no sólo puede ser llevada a cabo en los términos descritos sino que, además, la vía lagrimal se permeabiliza (motivo final de la anestesia). Encontramos encomiable la preocupación y la iniciativa de los autores en buscar alternativas (crema EMLA asociada a ropivacaína) a la utilización de adrenalina o cocaína como sustancias vasoconstrictoras. Sin embargo, no podemos menos que discutir su afirmación de que con la utilización de EMLA y ropivacaína, esta cirugía puede llevarse a cabo en régimen ambulatorio.

Para evaluar el sangrado de la cirugía, los autores han considerado la impresión del cirujano de que “en ningún caso había sido superior a los 200 ml”. Desconocemos si han leído el depósito del aspirador al finalizar cada intervención, pero utilizando como medida referencia los 200 ml se entiende que las cifras han sido aproximadas a este valor.

Cualquier paciente que sangre 200 ml durante el acto quirúrgico no debería ser dado de alta en el mismo día. No basta con suponer el valor vasoconstrictor de EMLA y ropivacaína. Hay que demostrarlo.

En nuestra experiencia reciente, utilizando adrenalina como vasoconstrictor, hemos obtenido sangrados inferiores a los 10 ml en el 82,45% de los casos. La permeabilidad postoperatoria de las vías fue del 96,49%, el 99,12% de nuestros pacientes fueron dados de alta 2 h después de la cirugía y tuvimos 3,07% de reingresos por epistaxis, siempre de carácter leve. Se presentaron dentro de las primeras 48 h y permanecieron en el hospital menos de 12 h (tiempo medio de estancia 6,6 h). Esto, practicando una cirugía anatómicamente mucho más agresiva que la descrita por los autores.

En absoluto defendemos como óptima la utilización de adrenalina para la vasoconstricción. Como los autores señalan acertadamente, sus efectos alfa y betamiméticos, en el contexto sistémico de una población particularmente susceptible, son por completo in-

deseables. Pero si con una morbilidad aceptable (en nuestra serie, inducción de 5,26% de hipertensión arterial moderada que cedieron con dosis de 10 mg de urapidilo) logramos una buena hemostasia, habremos satisfecho una condición *sine qua non* para operar dacriocistorrinostomías con anestesia local en régimen ambulatorio. No es aconsejable programar cirugía mayor en zonas tan vascularizadas como la cara basándonos en, como dicen los autores, “presumibles aunque poco estudiadas cualidades vasoconstrictoras de la asociación de ropivacaína y EMLA”. Se hace imperativa la confirmación de estas propiedades registrando cifras de sangrado intraoperatorio para demostrar la eficacia del protocolo.

Ya, por fin, y en la parte que me toca como cirujano oftalmólogo, debemos contestar a algunos comentarios de los autores en referencia al colectivo al que pertenecemos. Describen este bloqueo “como aportación ventajosa sobre los procedimientos utilizados por los oftalmólogos, quienes realizaban anestesia utilizando cocaína nasal e infiltración del canto interno con adrenalina diluida”. Mi experiencia en Gran Bretaña con la aplicación de cocaína años atrás fue muy limitada, pero en todo caso, y dadas las dificultades para obtenerla en aplicación médica, puedo afirmar que ni nosotros ni ninguno de nuestros compañeros de la Sociedad Española de Órbita y Oculoplástica anestesiábamos ninguna vía lagrimal con cocaína desde hace años.

Como mínimo desde mediados de los años noventa, en el Moorfields Eye Hospital de Londres se realizaba bloqueo locorregional en idénticas condiciones a las descritas en el artículo. Salvo por la no utilización de EMLA y ropivacaína, que no existía, práctica no sorprendente si tenemos en cuenta que quienes más saben de anatomía y, por tanto, de inervación son los que todos los días disecan tejidos y diferencian estructuras en el quirófano. Por último, y en el mismo sentido, comentan que “bajo anestesia local el proceso transcurre mucho mejor si es un anestesiólogo el que se hace cargo de la anestesia, sedación y control hemodinámico del enfermo”. Nadie en su sano juicio lo discutiría, pues aun los que hemos sido entrenados y tenemos experiencia en técnicas de RCP básica y avanzada, siempre lo haríamos peor que cualquier anestesiólogo. Pero con respecto a los bloqueos locorregionales, somos muchos los cirujanos que todos los días compartimos nuestros conocimientos anatómicos con nuestros compañeros de anestesia. Los propios autores, en su bibliografía, citan unos protocolos de anestesia local ampliamente difundidos en el ámbito nacional que han sido publicados por la Cátedra de Oftalmología de la Universidad de Valladolid.

R. Fernández Hermida

Servicio de Oftalmología. Hospital de Cruces. Servicio Vasco de Salud. Vizcaya.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rodríguez Navarro MA, Pérez Moreno JA, Padilla Rodríguez JA, Cantos Gómez E, Sanz Campillo J, Martí Ascanio N. Uso de crema EMLA® y ropivacaína en la dacriocistorrinostomía con anestesia locorregional y sedación. Rev Esp Anestesiol Reanim 2000; 47: 252-255.