

Sesión de Pósteres 2

SÁBADO 20 DE OCTUBRE DE 2018

P 64

MIOPATÍAS MITOCONDRIALES Y RELAJANTES NEUROMUSCULARES: WHAT'S UP DOC?

Antonio M González

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Background:

Las miopatías mitocondriales engloban un grupo heterogéneo de trastornos caracterizados por una alteración primaria del metabolismo mitocondrial, que originan diferentes síndromes: Síndrome MELAS, de MERRf, de Queen-Square, de Kearns-Sayre, de Pearson, la OEPC (1).

Dada la rareza de estos síndromes, existe muy poca experiencia respecto a su manejo anestésico. Aunque no disponemos de datos concluyentes, las miopatías mitocondriales son consideradas susceptibles de producir hipertermia maligna (2), y por su afectación miopática, desde el punto de vista anestésico, pueden presentar insuficiencia respiratoria y apnea postoperatoria (3). Comunicamos nuestro procedimiento anestésico a partir de un caso con afectación miopática para mejorar la seguridad y morbilidad.

Caso clínico:

Paciente de 8 años, 24,6 kg peso (P25%), talla 121,5 (P25%) que presenta ptosis parpebral bilateral, oftalmoplejia con estrabismo convergente, hipotonía generalizada, con ROT normales y sin fasciculaciones, con marcha normal.

Las pruebas complementarias sanguíneas y bioquímicas son normales, igual que el EKG, EEG y los potenciales PEA y PEV. El estudio electromiográfico, velocidad de conducción y transmisión neuromuscular se consideraron normales también. En estudios complementarios, destaca el incremento de acilcarnitina total, y el incremento en orina de 3-metil glutámico, compatible todo ello con un síndrome de oftalmoplejia externa progresiva crónica (OEPC), sugerente de enfermedad mitocondrial, posiblemente un Síndrome de Kearns-Sayre incompleto, para cuya filiación se requieren estudios genéticos de músculo esquelético por lo que solicitan la realización de biopsia muscular bajo anestesia.

Nuestro planteamiento pretende evitar fármacos y técnicas con reconocida capacidad "trigger" para la hipertermia, como succinilcolina y halogenados, sustituyéndolas por TCI de Propofol y Remifentanilo, al tiempo que procura una monitorización neuromuscular cuantitativa avanzada.

A tal efecto, previa premedicación con Midazolam 0,5 mg/kg/VO, Atropina 0,01 mg/kg, realizamos la inducción anestésica mediante TIVA Remifentanilo (0,25 ug/kg/min) y TCI Propofol (4 ug/ml) guiada por BIS. Además la monitorización convencional FC/PANI/SaO₂/EtCO₂ se añadió registro neuromuscular mediante TofWatchSX con un PC Samsung Q30. Tras calibración de la señal del TOF, mientras el paciente era ventilado manualmente, se indujo la relajación con Rocuronio 0,6 mg/kg e intubación (IOT 6,0), procediéndose después al cambio a posición prono y la realización del estudio biopsico.

Una vez finalizado, transcurridos 48 minutos, procedimos a la educación del paciente, para lo cual revertimos el bloqueo neuromuscular y posteriormente paramos las perfusiones de Propofol y Remifentanilo, previa analgesia adicional mediante Paracetamol (15 mg/kg).

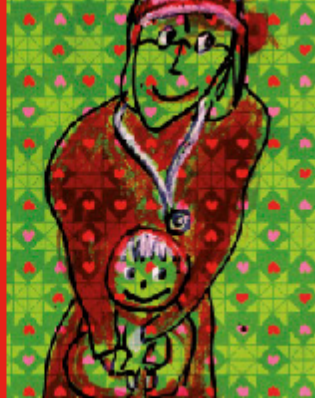
La monitorización cuantitativa continua nos permitió constatar la presencia de una rápida instauración del bloqueo máximo (28 seg) muy superior al esperado en condiciones normales



(48 seg) para esta dosis en pacientes pediátricos, y una duración de la acción notablemente alargada. Frente a los 26-28 min de duración clínica (DUR25) esperable, la primera respuesta del PTC apareció a los 40 min. En esta situación de bloqueo profundo (PTC>1; TOF=0) pautamos una dosis de sugammadex de 4 mg/kg, que revirtió completamente el bloqueo en 1:22 minutos, minimizando el riesgo de insuficiencia respiratoria postanestésica y/o apnea que pueden sufrir estos pacientes.

Puntos de interés:

- _ Procedimiento anestésico mediante técnicas TCI, eliminando los fármacos susceptibles de desencadenar Hipertermia maligna.
- _ Realizar monitorización neuromuscular cuantitativa conforme a criterios de seguridad y eficacia.
- _ Aunque la electrofisiología indicaba un patrón de normalidad, parece existir una susceptibilidad incrementada en la unión neuromuscular en estos pacientes, que en ausencia de datos mas concluyentes, nos hagan reconsiderar la utilización de fármacos que empeoran la función neuromuscular (aminoglucósidos, nitroprusiato..)



P 65

**EMBOLIA GRASA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON
DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE TRAS TRAUMA
ORTOPÉDICO**

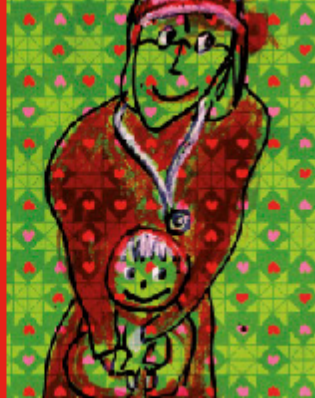
Aurora Ramos; Gema Pino; Patricia Pascual; Paloma Rubio

Hospital 12 de Octubre

CONTEXTO: un paciente pediátrico con Distrofia Muscular de Duchenne acude a urgencias porque sufre una caída que le produce una fractura metafisaria de fémur y que le provoca un embolismo graso múltiple con posterior fallo cardíaco derecho así como secuelas neurológicas por la amplia siembra cerebral posiblemente secundaria a un foramen oval permeable previamente no conocido. La embolia grasa tras trauma ortopédico en paciente pediátrico es muy poco frecuente, pero podría serlo más en paciente con DMD. Hay 14 casos descritos de pacientes con DMD que han desarrollado un Síndrome de Embolia Grasa. El interés de este caso reside en la necesidad de una alta sospecha clínica para el diagnóstico, tratamiento precoz y agresivo y la minimización de la morbimortalidad posterior de un síndrome frecuentemente infradiagnosticado.

CASO CLÍNICO: Un niño de 12 años con antecedentes de DMD con tetraparesia de predominio proximal, corazón normal, osteopenia secundaria a tratamiento corticoideo y obesidad, acude a urgencias tras sufrir una caída, con deformidad de una pierna. En la radiografía de la misma se objetiva fractura metafisaria de fémur no quirúrgica, y en un escáner cerebral inicial no hay signos sugestivos de patología aguda intracraneal. Pese a ello, por fluctuaciones del nivel de conciencia, es ingresado en reanimación, estable. A las 10 horas, presenta una disminución brusca del nivel de conciencia con shock, que requiere intubación, resucitación y soporte hemodinámico. Se objetiva fallo derecho con dilatación del ventrículo derecho y FEVD disminuida por ecocardiografía. Valorando como sospecha diagnóstica TEP vs Embolia Grasa, se descarta TEP en angioTAC de arterias pulmonares. Aparecen imágenes blanquecinas sobre elevadas en fondo de ojo, que podrían ser compatibles con embolia grasa. Posteriormente en resonancia magnética cerebral se obtienen hallazgos compatibles con embolismo cerebral graso con incontables microrhemorragias puntiformes supra e infratentoriales y en Radiografía de tórax, opacidades confluentes inespecíficas, que podrían corresponder a embolia grasa. En ecocardiografía posterior es visible un FOP por el que podría haberse producido la siembra masiva de émbolos. La situación hemodinámica mejora y es posible la extubación, quedando el paciente con buen nivel de alerta pero con discapacidad intelectual severa, alteración de comprensión y expresión del lenguaje y empeoramiento de la tetraparesia.

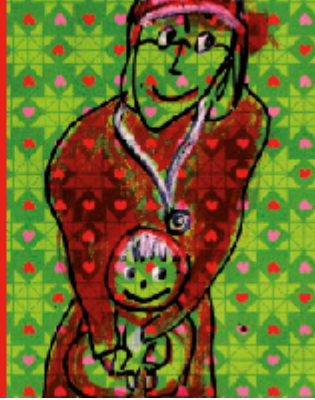
ANÁLISIS: La EG se produce hasta en el 19% de las fracturas de huesos largos en estudios prospectivos y <1% en estudios retrospectivos, siendo diagnosticado el SEG en un porcentaje muy bajo por la ausencia de síntomas, amén de lo vital que sería un reconocimiento precoz y tratamiento, para mejorar el pronóstico. Es importante tenerlo en mente en postoperatorios o fracturas de pacientes con DMD, que podrían tener disfunción cardíaca o respiratoria previa que enmascarara el reconocimiento. Se trata de un caso especial por haberse demostrado la presencia de FOP, que podría formar parte de la fisiopatología de la siembra cerebral tan masiva.



REFERENCIAS

1. Loretta Stein et al. Fat emboli syndrome in a child with Duchenne Muscular Dystrophy after minor trauma. *The Journal of Emergency Medicine*. 2016: Vol 50, N°5. 223-226.
2. David Feder et al. Fat embolism after fractures un Duchenne muscular dystrophy: an underdiagnosed complication? A systematic review. *Therapeutics and Clinical Risk Management*. 2017:13; 1357-1361.

PUNTOS DE INTERÉS: Considero se trata de un caso interesante, por su baja frecuencia, la necesidad de sospecha elevada para diagnosticarlo, y las posibles consecuencias fatales para el paciente.



P 66

MANEJO ANESTÉSICO DE LA ENFERMEDAD DE POMPE

Beatriz del Val Villanueva, Esperanza Martín Mateos, Belén de Jose María Galve

Hospital Galdakao Usansolo, Hospital Sant Joan de Deu

CONTEXTO

La enfermedad de Pompe es una enfermedad de almacenamiento de glucógeno tipo II, caracterizada por el depósito anormal de glucógeno, principalmente en el corazón y los músculos esqueléticos, que conduce a la pérdida progresiva de la función muscular.

La variedad infantil se manifiesta en los primeros meses de vida en forma de miocardiopatía hipertrófica, debilidad muscular e hipotonía. Generalmente, estos pacientes fallecen a los pocos años de vida debido a una insuficiencia cardiorrespiratoria progresiva.

La entidad juvenil puede presentarse a cualquier edad y se caracteriza por una mínima afectación cardíaca, y disfunción progresiva de la musculatura esquelética pero con un mejor pronóstico a corto plazo.

La acumulación de los glicosaminoglicanos da lugar a malformaciones y disfunciones orgánicas convirtiéndose en un reto para el anestesiólogo, por las complicaciones cardíacas y respiratorias que puedan presentar, como por la dificultad del manejo de la vía aérea.¹

CASO CLINICO

Presentamos el caso de un niño de 3 meses de edad programado para la colocación de port - a - cath.

Como antecedentes personales, Enfermedad de Pompe con miocardiopatía hipertrófica severa, no obstructiva, con afectación ventricular izquierda y derecha, insuficiencia mitral moderada y función contráctil alterada con FE aproximada del 40 %²

Se realiza inducción anestésica con Sevoflorano al 2 %, midazolam 0,5 mg i.v, fentanilo 10 mcg y rocuronio 3 mg. Se comienza ventilación manual con mascarilla facial (HAN I) y se procede a intubación orotraqueal. Tras dos intentos fallidos de intubación con laringoscopia convencional (Cormack III - B) el paciente comienza con deterioro progresivo de la función cardiorrespiratoria, apreciándose en el monitor disociación electromecánica³

Se inician maniobras de RCP durante 9 minutos y tras tres bolos de adrenalina y fluidoterapia (10 ml / kg) se consigue revertir el cuadro recuperando el paciente el ritmo sinusal y se logra intubación orotraqueal . En ecocardiograma intraoperatorio se observa tracto de salida del VI con obstrucción dinámica y contractilidad conservada.

A pesar del episodio presentado, se decidió continuar con el procedimiento operatorio ya que era necesario para continuar con el tratamiento del paciente.

ANALISIS

Como consecuencia de las manifestaciones clínicas presentadas en esta enfermedad, estos pacientes pueden requerir múltiples intervenciones quirúrgicas y encontrarse el anestesiólogo con problemas tanto de origen cardíaco como respiratorio, aunque las mayores complicaciones son las derivadas de un manejo de vía aérea potencialmente dificultosa (cuello corto, rigidez temporomandibular y macroglosia). Es en este punto donde el anestesiólogo debe involucrarse con una valoración preoperatoria exhaustiva.

CONCLUSIONES

Enfatizamos la importancia de una adecuada evaluación preoperatoria, ayudando a optimizar y aportar la mayor información posible de cara a la intervención quirúrgica. Un buen estudio preoperatorio es fundamental para disminuir la morbilidad y mortalidad del



proceso quirúrgico, conociendo las manifestaciones clínicas de la enfermedad, así como las posibles complicaciones.

REFERENCIAS

- 1- Kishani PS, Steiner RD . Guía de diagnóstico y manejo de la enfermedad de Pompe. *Genética en medicina* . 2006; 8 : 267-288
- 2- Vaishali Kumbar, Jayashree Simha. Manejo anestésico de un paciente con enfermedad de Pompe para la corrección de la cifoescoliosis. *Indio J Anaesth Mayo* de 2016; 60 (5): 349-351
- 3- Roodneshin F, Agah M. Manejo de la anestesia en un lactante de 11 meses con enfermedad de Pompe ,*Tanaffos* 2009; 8 : 79-83



P 67

MANEJO ANESTÉSICO DEL FEOCROMOCITOMA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO

Carla Castañer Ramón-Llin, M. Adoración Fernández Fernández, Beatriz Furones Tormo, Raquel López López, M. Dolores Cárceles Barón
Hospital Virgen de la Arrixaca

El feocromocitoma es un tumor derivado del crecimiento anómalo de las células cromafines productoras de catecolaminas. El 85% de Noradrenalina y el 15% de Adrenalina. La incidencia es de un 0.1-0.5% de la población hipertensa, entre 40-50 años. Considerado el tumor del 10%: 10% en niños (más frecuente en varones), 10% bilaterales, 10% familiares, 10% extraadrenales y 10% malignos. La clínica depende del estímulo alfa y/o beta adrenérgico. Según estímulo alfa se produce una vasoconstricción arterial y venosa que provoca una HTA e hipovolemia respectivamente con clínica más frecuente de cefalea e hipotensión ortostática. También puede provocar inhibición de la secreción de insulina y estimulación sudorípara que se traduce con hiperglucemia y sudación. Según estímulo beta hay un aumento del cronotropismo con taquicardia resultante y clínica de palpitaciones. El diagnóstico de confirmación se determina con el recuento de catecolaminas en orina 24 horas. El manejo anestésico se inicia preoperatoriamente para evitar la inestabilidad hemodinámica perioperatoria. La HTA se trata con fármacos alfabloqueantes mínimo 15 días previos. El bloqueo del estímulo beta se inicia siempre que se haya establecido el bloqueo alfa y si existe síntomas de taquicardia, >120lpm o alteraciones del ritmo o anginosos.

Nuestro caso es una niña de 9 años sin antecedentes de interés con clínica de 5 meses de antelación con sudación profusa, pérdida de peso (1.5 kg), cefalea, arraigas y mialgias. En la ecografía abdominal se visualiza una masa suprarrenal izquierda. EF 29 kg. TA 110/64 y FC 82. Ante la sospecha de Feocromocitoma se solicita catecolaminas en orina y RMN donde se confirma el diagnóstico y se decide tratamiento quirúrgico laparoscópico. Tras valoración preanestésica se inicia tratamiento con Fenoxibenzamina 10mgr/8h y Clorzepato de dipotasio 2.5 mgr/24h 20 días antes de la intervención con un control adecuado de la TA y FC. El día previo a la intervención se suspende la fenoxibenzamina, se inicia sueroterapia iv y se administra diazepam 5mgr por la noche. En quirófano se premedica con midazolam 1 mgr, xilocaína en spray en orofaringe y se inicia la inducción anestésica con festinado 30 mcgr, lidocaína 30 mgr, propofol 150 mgr, perfusión continua de nitroglicerina a 0.25 mcgr/kg/min, rocuronio a 0.6 mgr/kg y nueva dosis de fentanilo 100 mcgr antes de la IOT. Tras IOT se registra TA 140/80. El mantenimiento anestésico se realiza con Sevofluorano 1%, propofol 4 cpt, rocuronio 0.45 mgr/kg/h, festinado 2 mcgr/kg/h y remifentanilo 0.50 mcgr/kg/min. Se inicia perfusión de nitroprusiato 0.12 mcgr/kg/min coincidiendo con el inicio de la cirugía. Con un BIS de 30 las cifras tensionales no fueron inferiores a TAS 130-120 y TAD 80-70. Además se registraron 2 picos hipertensos coincidiendo con la manipulación del tumor que respondieron al aumento de la dosis de nitroprusiato (0.2 mcgr/kg/min) y urapidilo 5 mgr. También se realizó una sobrecarga de volumen previa a la ligadura del último pedículo vascular, mantuvo TA 90/50 tras exégesis completa del tumor.

Conclusión; el feocromocitoma es un tumor poco frecuente en niños, que requiere una preparación exhaustiva previa a la cirugía y durante la misma. No existe un protocolo anestésico de referencia pero algunos fármacos deben evitarse como; liberadores de histamina (atracurio, morfina), estimuladores del SNS (succinilcolina) y con efecto vagolítico (atropina).



P 68

MIOPATÍA NEMALÍNICA. RIESGO DE APARICIÓN DE HIPERTERMIA MALIGNA DURANTE UNA ANESTESIA GENERAL

Estefanía Cáceres Montaña, Beatriz Mercedes Marqués López, Clara Morales Muñoz, Marta García Santigosa, José Manuel Suárez Delgado
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Hospital Infantil

Contexto: Realización de anestesia general en un paciente de un año diagnosticado de miopatía nemalínica con herencia autosómica recesiva (fenotipo congénito severo).

La miopatía nemalínica es un tipo de miopatía congénita que se manifiesta por hipotonía, debilidad muscular proximal, arreflexia y deformidades esqueléticas. La forma neonatal, que es la que padece nuestro paciente, se inicia con hipotonía, debilidad respiratoria y dificultad para la deglución. La necesidad de anestesia general en niños con miopatías congénitas nos debe alertar de la posibilidad de hipertermia maligna (1).

-Caso clínico: Paciente varón de un año, sin alergias, con diagnóstico de miopatía nemalínica neonatal confirmada por estudios genéticos y biopsia muscular.

Precisa intervención quirúrgica: colocación de PEG (gastrostomía endoscópica percutánea) para la cual, se realiza anestesia general. Sabemos la relación existente entre las alteraciones congénitas musculares y la hipertermia maligna, por lo que, debemos evitar toda situación y/o administración de fármaco que predisponga a su diagnóstico.

-Análisis: La hipertermia maligna es una enfermedad genética autosómica dominante que afecta al músculo esquelético y que presenta una incidencia de 1 de cada 15000 anestesiologías generales en niños y adolescentes. Se trata de una respuesta hipermetabólica frente a gases halogenados y relajante neuromuscular: succinilcolina, que provoca una liberación masiva de calcio y activa las fibras de actina y miosina. Por ello, en la bibliografía se recoge que, en pacientes susceptibles, se deben evitar estos agentes, con el fin de evitar consecuencias fatales (2) (3). En nuestro paciente, se canaliza vía venosa periférica despierto con el fin de no emplear gases halogenados. Se realiza anestesia total intravenosa (TIVA). Inducción con fentanilo, propofol y rocuronio a dosis bajas. Mantenimiento con perfusión continua de propofol. Empleamos la monitorización habitual con pulsioximetría, presión arterial no invasiva, electrocardiograma y EtCO₂; además de, monitorización de hipnosis con BIS y control de temperatura mediante sonda esofágica. También, aseguramos la presencia de dantroleno a dosis 2mg/kg en quirófano antes del inicio de la intervención.

La intervención se desarrolla sin incidencias, pudiendo extubar al paciente tras la administración de sugammadex como reversor del bloqueo neuromuscular. Sale de quirófano despierto, con control del reflejo deglutorio y respirando espontáneamente. Se traslada a UCI por las posibles complicaciones respiratorias tras anestesia general.

Nuestro paciente, a lo largo de la recuperación postoperatoria no desarrolla complicaciones relacionadas con la anestesia.

-Referencias:

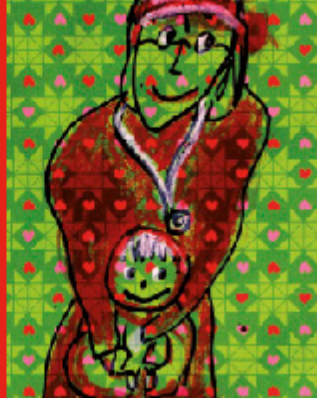
1. Aicardi J. Diseases of Nervous System in childhood. 2º edición. London: McKeith Press, 1998.

2. García M, Ontanilla A. El niño con patologías musculoesqueléticas. En: Pérez A, Calvo JM. Manual de anestesiología pediátrica. 1º edición. Madrid: editorial médica panamericana; 2016. P. 377- 404.

3. Marcía Corvetto A, Rose Heidor M, Silvana Cavallieri B. Hipertermia maligna: ¿cómo estar preparados? Rev. Chilena de Cirugía. Vol 65- N° 3, Junio 2013; pág. 279-284.

-Puntos de interés: Realizar medidas alternativas a la anestesia general balanceada, con gases halogenados, es una medida eficaz para evitar el diagnóstico de hipertermia maligna en pacientes susceptibles. Existe una clara asociación entre las miopatías congénitas y el

XII Congreso Nacional de Anestesia y Reanimación Pediátrica



Sección de Anestesia Pediátrica. SEDAR.

Barcelona | 18, 19 y 20 de octubre de 2018

Organizado por:



Avalado por:



rasgo autosómico dominante de la hipertermia maligna. Es, por esto, por lo que debemos realizar anestesia sin gases halogenados y sin bloqueante neuromuscular, succinilcolina. Emplear TIVA, desconectar los vaporizadores de anestésicos volátiles, extraer gasometrías, tener disponible dantroleno en quirófano, son algunas de las medidas que tenemos que llevar a cabo en pacientes que presenten esta posible asociación.



P 69

SEDACIÓN EN PACIENTE DE 17 MESES CON SÍNDROME DE OPSOCLONUS-MIOCLONUS

Gemma Yusta, Marta Criado, Cristina Morales, Isabel Garrido, Laura Nieto, Ana Vara
Hospital Universitario Salamanca

El Síndrome opsoclonus-mioclonus es una rara entidad que en niños se caracteriza por irritabilidad, movimientos oculares caóticos, mioclonus y ataxia. Puede ser la primera manifestación de un Síndrome paraneoplásico (neuroblastoma), se deben realizar todo tipo de pruebas para descartar la enfermedad.

Paciente de 17 meses que ingresa por un cuadro de 24 horas de evolución de temblor en extremidades, ataxia y movimientos oculares paradójicos. La analítica completa y serología, pruebas de imagen, son normales. En la Ecografía abdominal se observa una dudosa hiperecogenicidad cortical renal derecha, por lo que se programa para RMN y PET. La paciente es vista en consulta preanestésica, se clasifica ASA III y se programa para ambos procedimientos el mismo día. Comenzamos con la RMN, realizada con sedación inhalatoria (sevoflurano) sin incidencias y es trasladada bajo los efectos de la sedación hasta el servicio de Medicina nuclear donde es sedada con propofol, evitando benzodiazepinas, opiáceos y ketamina. Después de 3 horas de estudio es trasladada a Reanimación, siendo diagnosticada de un neuroblastoma renal.

La anestesia en lugares alejados de Quirofano es un reto para el anestesiólogo, que se tiene que adaptar a las condiciones y materiales existentes en los distintos lugares.

El hecho de que la dexmedetomidina no esté aprobada en España para su uso en Anestesia Pediátrica nos hizo decantarnos por este tipo de sedación, aunque nos parece que hubiera sido una buena opción dada la duración y características de la enferma.



P 70

EPIDERMÓLISIS BULLOSA Y ANESTESIA, A PROPÓSITO DE UN CASO

Liena Izquierdo López, Estefanía Peralta Espinosa, Antonio Ontanilla López
Hospital Universitario Virgen Macarena

La epidermólisis bullosa congénita es una entidad clínica caracterizada por la aparición de ampollas o bullas en piel y mucosas que suelen aparecer tras mínimos traumatismos, presión o roces que suelen ser inadvertidos. Su origen congénito y/o hereditario puede ser transmitido con carácter dominante o recesivo. La forma congénita tiene una incidencia extremadamente baja (1 por cada 300 000 nacimientos). La presencia de ampollas no visibles y/o cicatrices en el tracto respiratorio puede suponer una seria dificultad para el manejo de la vía aérea en pacientes sometidos a anestesia general, así como su presencia en piel plantea un reto incluso para la monitorización básica.(1, 2)

Presentamos el caso de una paciente de 8 años, del sexo femenino, diagnosticada desde el nacimiento de epidermólisis bullosa congénita con carácter recesivo. Se programa en parte reglado para la colocación de botón gástrico y ulterior dilatación esofágica. Al asistir a consulta preanestésica identificamos a simple vista la gran afectación de piel y mucosas caracterizadas por ampollas y cicatrices que incluye amputación de varios dedos de manos y pies y que dejan mínimas áreas de piel no afectadas. Al examen de la vía aérea observamos: apertura bucal limitada por microstomía, anquiloglosia y cicatrices en labios y lengua, varias piezas dentales ausentes y las restantes con alteraciones de su morfología, Mallampati 2. Posible vía aérea difícil y dificultad para canalización venosa periférica.

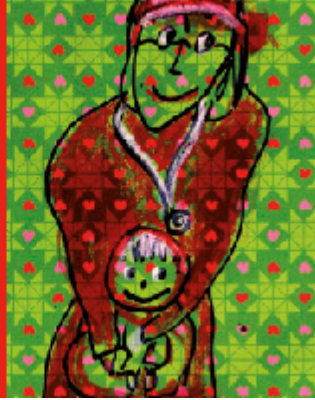
Para la colocación de cánula venosa, electrodos, pulsioximetría y manguito de presión nos guiamos por el protocolo de manejo perioperatorio disponible para esta entidad. Logrando canalización venosa periférica con bránula en miembro inferior derecho. Teniendo en cuenta las alteraciones antes descritas planteamos un abordaje de la vía aérea con fibrobroncoscopio para la colocación del TET (con la premisa de la necesidad del aislamiento de la V. A) con el objetivo de minimizar posibles traumatismos y visualizar si existieran, posibles estenosis cicatriciales a nivel de laringe y/o tráquea. Realizamos anestesia general inhalatoria con mórficos sin incidencias anestésicas a destacar. Desde el punto de vista quirúrgico no se consigue realizar dilatación esofágica por presencia de estenosis severa de aspecto cicatricial que impide el paso del balón de dilatación. Al finalizar la cirugía la paciente se extuba en quirófano y se traslada a UCI pediátrica. Es dada de alta desde planta 9 días después.

En la literatura revisada se describen casos con formación de ampollas en boca, faringe, laringe y esófago de pacientes sometidos a diferentes procesos de manipulación de la vía aérea; dicha injuria plantea la necesidad de protocolizar o al menos anticipar con cierto grado de prioridad los posibles dispositivos para abordar la vía aérea cuando el aislamiento del mismo sea una premisa. (3) En nuestro caso consideramos y recomendamos el uso de fibrobroncoscopio como primera alternativa en esta entidad, al ser un método menos traumático con respecto a la laringoscopia y porque entre sus prestaciones incluye el manejo de vía aérea difícil como podría haber sido el caso.

(1) Jane Herod et al. Epidermolysis bullosa in children: pathophysiology, anaesthesia and pain management. Paediatric anaesthesia, 2002. Volume 12. Pages 388-397

(2) Yuan Chi Lin. Anesthesia and pain management for pediatric patients with dystrophic epidermolysis bullosa. Journal of clinical anaesthesia, 2006. Volume 18, Issue 4, Pages 268-271

(3) Reema Nandi, Richard Howard. Anesthesia and Epidermolysis Bullosa. Dermatologic Clinics 2010, Volume 28, Issue 2, Pages 319-324



P 71

MANEJO ANESTÉSICO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD DE MOYA MOYA SOMETIDOS A ENCÉFALODUROARTERIOSINANGIOSIS.

Escobar Maria de los Angeles, Serrano Silvia, Artes Davis, Forero Carolina, Prada Gloria, Rodriguez Antia
Hospital Sat Joan de Deu

La enfermedad de Moyamoya es un trastorno angiogénico provocado por una estenosis progresiva de las arterias cerebrales localizadas en la base del cerebro.

Afecta a la parte intracerebral de las carótidas internas y provoca el desarrollo de una red colateral secundaria. La progresión espontánea puede ser molesta con dolores de cabeza, ataques epilépticos, trastornos del lenguaje y disfunciones cerebrales superiores.

En niños generalmente se presenta como crisis isquémicas transitorias o accidentes vasculares, con progresión que puede ser lenta, con eventos intermitentes, o fulminante con rápido compromiso neurológico. El diagnóstico se realiza sobre la base de los hallazgos clínicos y radiológicos que evidencian la estenosis característica de arterias carótidas internas junto con abundantes vasos colaterales. La evolución sin tratamiento es inevitablemente a la progresión del compromiso vascular y clínico.

Caso clínico: Durante los últimos años hemos realizado una revisión de 9 casos de pacientes pediátricos con Enfermedad de Moya- Moya con edades comprendidas entre 4 y 14 años que han tenido eventos isquémicos cerebrales, progresivos o repetidos, que han sido sometidos a Encéfaloduroarteriosinangiosis (EDAS) como tratamiento quirúrgico, es una técnica bilateral por tanto son dos intervenciones a las que son sometidos cada paciente.

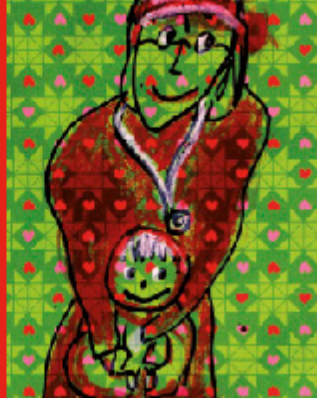
Destacamos el último caso realizado en nuestro centro, debido a que a las 24 horas de la intervención quirúrgica presentó como complicación postoperatoria un infarto cerebral con repercusión neurológica y posterior recuperación.

Se trata de una paciente de 4 años que presentó 3 episodios de hemiparesia transitoria de miembro superior izquierdo, tras Angio-RM y arteriografía se diagnostica de Enfermedad de Moya. En el curso de 3 meses presenta nuevos síntomas disartria, hemiparesia de hemicuerpo izquierdo, ingresa en unidad de cuidados intensivos, tras mejoría clínica se realizó técnica de EDAS, tras procedimiento quirúrgico se realiza TAC craneal de control que no muestra complicaciones hemorrágicas, por empeoramiento clínico posterior se realiza RMN craneal y se evidencia empeoramiento del infarto del territorio de la arteria cerebral media y nuevos infartos en los territorios de las arterias cerebrales anteriores se contacta con reumatología para descartar afectación inflamatoria aconsejan inicio de tratamiento con ciclofosfamida y corticoides con buena respuesta.

Aunque la enfermedad de Moya Moya es poco frecuente, la aparición de crisis isquémicas o accidentes vasculares, pueden tener gran repercusión neurológica en niños, así, el manejo anestésico de los pacientes pediátricos implica algunas consideraciones especiales, como puede ser el mantenimiento o retirada de antiagregantes, el manejo hemodinámico intraquirófono y el cuidado postoperatorio a seguir, entre otras.

1. Horn P, Pfister S, Bueltmann E, Vajkoczy P, Schmiedek P: Moyamoya-like vasculopathy (moyamoya syndrome) in children. Childs Nerv Syst 2004; 20: 382-91
2. Lee JK, Williams M, Jennings JM, Jamrogowicz JL, Larson AC, Jordan LC, Heitmiller ES, Hogue CW, Ahn ES. Cerebrovascular autoregulation in pediatric moyamoya disease. Paediatr Anaesth. 2013;23(6):547-556. doi: 10.1111/pan.12140.
3. Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. N Engl J Med 2009; 360: 1226-1237. doi: 10.1056/NEJMra0804622

XII Congreso Nacional de Anestesia y Reanimación Pediátrica



Sección de Anestesia Pediátrica. SEDAR.

Barcelona | 18, 19 y 20 de octubre de 2018

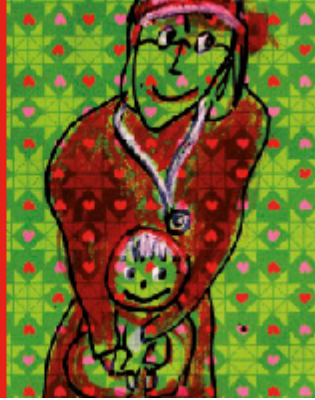
Organizado por:



Avalado por:



En los últimos años en nuestro hospital hemos realizado una pequeña revisión de pacientes pediátricos con enfermedad de Moya- Moya sometidos a tratamiento quirúrgico, creemos que es de gran importancia conocer las implicaciones clínicas de esta enfermedad, así como el manejo anestésico y postoperatorio que se tiene que realizar , al ser una enfermedad poco frecuente, son pocos los centros asistenciales que pueden acreditar experiencia en el manejo médico y quirúrgico de estos pacientes.



P 72

FUSIÓN ESPINAL TORACOSCÓPICA COMO TRATAMIENTO DE LA ESCOLIOSIS IDIOPÁTICA DEL ADOLESCENTE. A PROPÓSITO DE UN CASO

M^a Elena Sánchez; Enric Monclús; Meritxell Ingla; Laura García; Alejandro Miranda

Hospital Univeristario Dexeus

Contexto:

La escoliosis idiopática representa aproximadamente el 80% de todas las escoliosis en la población adolescente, y >50% de estas curvas son torácicas. La fusión espinal posterior con instrumentación segmentaria es el gold standard para el tratamiento quirúrgico. Recientemente, la cirugía por vía anterior y la cirugía asistida por videotoroscopia con instrumentación espinal se han convertido en una alternativa viable con resultados equivalentes al abordaje posterior.

Caso clínico:

Paciente de 12 años con antecedentes de escoliosis idiopática del adolescente de D6 a L2 que ingresa para corrección de su patología.

La cirugía se realiza bajo anestesia general. Se realiza inducción anestésica con Fentanilo 100mcg, Rocuronio 50mg y Propofol 150mg. Se procede a IOT con tubo de doble luz de 28 French. Se comprueba la correcta colocación del tubo con fibrobroncoscopio. Se procede a colapso del pulmón derecho previo al abordaje vía anterior del cirujano. Se realiza monitorización estándar y de potenciales somatosensoriales. Se canaliza una segunda vía periférica, la arteria radial izquierda y la vena yugular interna derecha.

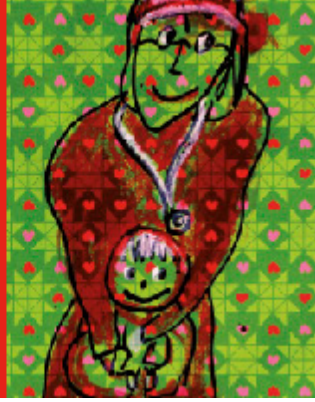
El mantenimiento anestésico se realiza con Sevoflurane a fCAM 1%. La cirugía transcurre sin incidencias y pese a una duración quirúrgica de 10 horas no presenta dificultades para la ventilación ni para la oxigenación. Se precisa perfusión continua de Noradrenalina para mantener tensiones suficientemente altas como para evitar un shock medular. Se realiza transfusión de un único concentrado de hematíes al finalizar la cirugía dada la escasa pérdida sanguínea. Se coloca catéter parevertebral con perfusión continua de Levobupivacaína bajo visión directa para control del dolor postoperatorio.

Se procede a la extubación en quirófano sin incidencias y se traslada a la UCI para control estricto. La paciente es dada de alta una semana después.

Análisis:

La instrumentación espinal toracoscópica se compara favorablemente con la fusión posterior en términos de corrección y equilibrio de la curva tanto en plano coronal como sagital, tasa de complicaciones y función pulmonar.

Las ventajas del procedimiento incluyen la necesidad de menos niveles de fusión espinal, menos pérdida sanguínea intraoperatoria, menores requerimientos de transfusión y una mejor estética como resultado de incisiones pequeñas y bien ocultas. Sin embargo, el tiempo



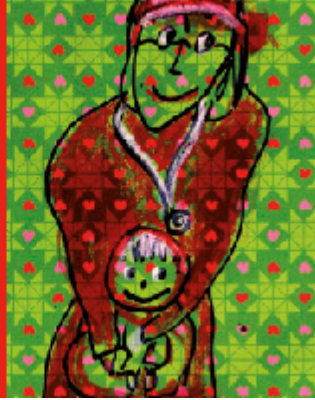
quirúrgico para el procedimiento toracoscópico es casi el doble que para el abordaje posterior.

Referencias:

- 1 Lonner BS et al. Thoracoscopic spinal fusion compared with posterior spinal fusion for the treatment of thoracic adolescent idiopathic scoliosis: Surgical Technique. The Journal of Bone and Joint Surgery. 2006; 88(5):1022-34
- 2 Newton PO et al. Use of video-assisted thoracoscopic surgery to reduce perioperative morbidity in scoliosis surgery. Spine. 2003;28:S249-54
BRidwell KH
- 3 Sucato DJ. Thoracoscopic anterior instrumentation and fusion for idiopathic scoliosis. J Am Acad Orthop Surg. 2003 Jul-Aug; 11(4):221-7

Puntos de interés:

El desarrollo de un plan anestésico adecuado y exhaustivo, familiarizándose con el procedimiento quirúrgico y sus complicaciones, minimiza el riesgo en pacientes con escoliosis idiopática juvenil.



P 74

MANEJO ANESTÉSICO DEL SÍNDROME DE PALLISTER-KILLIAN EN CIRUGÍA ORTOPÉDICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Miriam Jiménez Gil, Jorge Fernández Sánchez

Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria

INTRODUCCIÓN:

El síndrome de Pallister-Killian (SPK) es una rara cromosopatía causada por un mosaicismo para la tetrasomía 12p de origen no hereditario. El material genético extra interrumpe el desarrollo normal y produce los rasgos físicos característicos. Presenta una incidencia estimada de 1:25000.

El conocimiento acerca del manejo anestésico de esta entidad es mínimo y las publicaciones en la literatura están basadas en series de casos clínicos. Esta realidad complica el manejo de estos pacientes que precisarán varias intervenciones quirúrgicas a lo largo de su vida.

DESCRIPCIÓN Y EVOLUCIÓN DEL CASO:

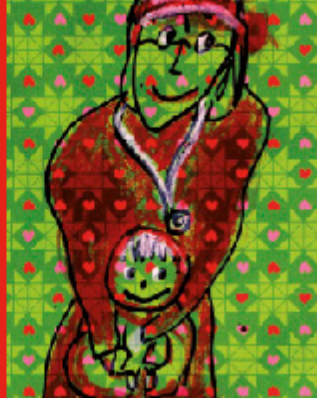
Presentamos el caso de un niño de 11 años y 40 kg diagnosticado de SPK con retraso psicomotor grave, crisis epilépticas en tratamiento con clobazam y levetiracetam y sin alergias conocidas, que se programa para osteotomía varizante por luxación recidivante de cadera izquierda. Preoperatoriamente destacan predictores de vía aérea difícil por macroglosia y prognatismo y Hb de 14.2 g/dl.

Se realiza inducción anestésica inhalatoria con sevoflurane, se canalizan 2 vías venosas periféricas y se administra atropina 0.4 mg, propofol 130 mg y rocuronio 40 mg. Se realiza laringoscopia directa con pala de Macintosh encontrando CORMACK-LEHANE I y se intuba con TET nº 6. Para monitorización intraoperatoria se utiliza EKG, SpO2, presión arterial invasiva mediante arteria radial, etCO2, BIS y temperatura así como gasometría arterial y diuresis horaria. Para analgesia postoperatoria se coloca catéter epidural en L3-L4 y se realiza bloqueo ecoguiado del nervio femoral y femorocutáneo izquierdo con levobupivacaina 0,5% 15 ml. El mantenimiento se realiza con TIVA mediante perfusión continua de propofol a 4 mg/kg/h y remifentanilo a 0.05-1.5 mcg/kg/min. Intraoperatoriamente se administran 400 mg de ácido tranexámico, nolutil 1200 mg, dexametasona 4 mg y ondansetrón 4 mg.

Intraoperatoriamente se mantiene la estabilidad hemodinámica, el equilibrio ácido-base y el ritmo de diuresis en todo momento. El sangrado estimado fue de 500 ml por lo que se reponen las pérdidas con cristaloides y coloides sin precisar transfusión de hemoderivados por Hb postoperatoria de 10.9g/dl. Como incidencia destaca educación anestésica de 45 minutos desde la suspensión de la TIVA y de la reversión del bloqueo neuromuscular con sugammadex 200 mg. Se extuba en quirófano y pasa a la UCI pediátrica sin incidencias.

DISCUSIÓN:

El SPK es una entidad con gran variabilidad fenotípica que se caracteriza por retraso psicomotor profundo, marcada hipotonía, crisis epilépticas y rasgos físicos distintivos como facies toscas, alopecia fronto-temporal, raíz nasal ancha y alteraciones de la pigmentación cutánea. Asocia anomalías cardíacas en el 25% de los casos, alteraciones gastrointestinales como hernia diafragmática, malrotación intestinal o imperforación anal, anomalías genitales, sordera y alteraciones visuales.



La escasa literatura y conocimiento del manejo anestésico de este síndrome suponen un reto para el anestesiólogo, siendo el manejo complejo y las potenciales complicaciones múltiples y graves. Las alteraciones musculares podrían sugerir un aumento de la incidencia de hipertermia maligna por lo que la TIVA resulta una opción segura y obliga al uso comedido de relajantes neuromusculares así como a su reversión en todos los casos. El retraso mental no permite la valoración adecuada del dolor agudo postoperatorio por lo que su tratamiento debe ser agresivo. Los rasgos faciales pueden asociarse a vía aérea difícil y la alta frecuencia de hernia diafragmática intervenida puede aumentar el riesgo de broncoaspiración. Además, la alta incidencia de anomalías cardíacas recomienda valoración cardiológica preoperatoria en todos los casos.