

Vía respiratoria difícil en paciente obstétrica acondroplásica

A difficult airway in an obstetrics patient presenting with achondroplasia

Dra. Lisette Elena Llanos Palmira^I, Dra. Sahily Irene López Rabasa^{II},
Dr. Alejandro Fonseca León^{III}, Dr. Gonzalo Santos González Rodríguez^{IV},
Dr. Jorge Humberto Díaz Rodríguez^V

Universidad de Ciencias Médicas "Carlos J. Finlay". Hospital Universitario
Ginecobstétrico "Ana Betancourt de Mora" Camagüey.

^IEspecialista Primer Grado Anestesiología y Reanimación. Profesor Asistente. Máster
en Emergencias Médicas en APS. Investigador Agregado. Hospital Universitario
Ginecobstétrico "Ana Betancourt de Mora" Camagüey. Email:
lpalmira@finlay.cmw.sld.cu

^{II} Especialista Segundo Grado Anestesiología y Reanimación. Profesor Asistente.
Máster en Emergencias Médicas en APS.

^{III}Especialista Segundo Grado Ginecología y Obstetricia. Profesor Asistente. Máster en
Emergencias Médicas en APS. Investigador Agregado.

^{IV}Especialista Segundo Medicina Intensiva. Especialista en Medicina Interna. Profesor
Asistente. Máster en Emergencias Médicas en APS.

^VEspecialista Primer Grado Anestesiología y Reanimación.

RESUMEN

Introducción: La acondroplasia es la condición más común asociada a una estatura baja con grave desproporción anatómica. Las complicaciones de la vía respiratoria difícil constituyen una de las causas más frecuente de su morbilidad y mortalidad, entre las que se pueden citar: macroglosia, escasa apertura bucal, presencia de una tráquea estrecha, limitación en la movilidad cervical, problemas pulmonares crónicos, mandíbula pequeña con aglomeración de la dentadura y mentón prominente.

Objetivo: Describir la conducta anestésica de una paciente obstétrica acondroplásica con vía respiratoria difícil.

Caso Clínico: Paciente del sexo femenino, de 20 años de edad, con diagnóstico de acondroplasia y asma bronquial. Embarazo gemelar de 34 semanas el cual le imposibilitaba la deambulacion, la sostenibilidad, dificultad respiratoria y no tolerancia del decúbito supino. Se le practicó cesárea, abordaje de vía respiratoria difícil,

intubación con máscara laríngea Fastrach colocación de tubo endotraqueal # 6.0, ventilación controlada adecuada, utilización de relajantes musculares no despolarizantes, estabilización hemodinámica intraoperatoria, recuperación. Se trasladó a Sala Recuperación Anestésica sin complicaciones. Alta médica a los 10 días de hospitalización.

Conclusiones: El abordaje de la vía respiratoria de las pacientes con Acondroplasia constituye un enigma para los anestesiólogos, pero la discusión multidisciplinaria y la ejecución de un plan de actuación favoreció el buen resultado del binomio madre-feto.

Palabras claves: acondroplasia, vía respiratoria difícil, embarazo.

ABSTRACT

Introduction: The achondroplasia is the commonest condition associated with a low height with a severe anatomical disproportion. The complications of the difficult airway are one of the more frequent cause of morbidity and mortality including: macroglossia, an scarce buccal aperture, presence of a narrow trachea, limitation of cervical mobility, chronic pulmonary problems, small mandible with teeth crowding and a prominent chin.

Objective: To describe the anesthetic behavior of an obstetrics patient with achondroplasia and a difficult airway.

Clinical case: A female patient aged 20 diagnosed with achondroplasia and bronchial asthma. A twin pregnancy of 34 weeks avoiding her to walk, to stand up, respiratory difficulty and no tolerance of supine decubitus. She undergoes a cesarean section, approach of the difficult airway, intubation with a Fastrach laryngeal mask, placement of the #6.0 endotracheal tube, appropriate controlled ventilation, use of non-depolarizing muscle relaxants, intraoperative hemodynamic stabilization, recovery. She was transferred to Anesthesia Recovery Ward with complications, was discharged at 10 days of hospitalization.

Conclusions: The approach of the airway of patients with achondroplasia is an enigma for anesthesiologists, but the multidisciplinary discussion and the performance of action plan favored the good result of mother-fetus duo.

Key words: achondroplasia, difficult airway, pregnancy.

INTRODUCCIÓN

A pesar que todos hemos visto alguna vez un *enano*, muy poca gente es consciente cómo esa falta de estatura puede afectar a una vida. La acondroplasia (AC) es muy poco conocida, tanto desde un punto de vista clínico como social. El término *Acondroplasia* lo propuso Parrot en 1878, palabra que proviene del griego (*chondros* = cartílago y *plasis* = formación), por el escaso crecimiento cartilaginoso que se produce en esta displasia. La AC es la causa más común de enanismo y ocurre en todas las razas y en ambos sexos. Es quizás uno de los defectos de nacimiento más conocidos desde la antigüedad.¹

Aunque es una alteración puramente esquelética, hay ciertas enfermedades que se presentan con mayor frecuencia en estos pacientes. Presentan de forma frecuente retraso motor al nacer, otitis media serosa, rinitis serosa, hiperlaxitud de las rodillas y genu varo/valgo, obstrucción sintomática de las vías respiratorias superiores, cifosis toracolumbar, hiperlordosis lumbar, hidrocefalia, compresión del cordón medular (por estrechez del foramen mágnum o por estenosis del canal medular), maloclusión dentaria con mordida anterior abierta, obesidad y en algunos casos desarrollan un raquitismo resistente.¹

A pesar de todo lo descrito las personas acondroplásicas tienen una esperanza de vida normal, incorporadas a la Sociedad son hijas, madres, y esposas y en este sentido requieren muchas veces cuidados especializados.

Un embarazo en paciente portadora de AC supone un reto desde el inicio hasta el final de su embarazo y es un éxito lograrlo, a pesar de todas las complicaciones que trae implícita su enfermedad de base a las que se suman los cambios anatomofisiológicos del embarazo.

La conducta anestésica quirúrgica debe ser individualizada pero se protocoliza la realización de cesárea. El abordaje de la vía respiratoria de la paciente acondroplásica duplica el riesgo preexistente de la paciente obstétrica, quien a su vez se nos presenta con un embarazo gemelar, elevando el riesgo anestésico quirúrgico de manera exponencial.

Constituye el objetivo de este informe describir la conducta anestésica de una paciente obstétrica acondroplásica con vía respiratoria difícil.

Presentación del caso:

Paciente Acondroplásica de 20 años de edad, primigesta, con gestación gemelar de 34 semanas que imposibilitaba la deambulación, la sostenibilidad, dificultad respiratoria y no tolerancia del decúbito supino. Antecedentes Patológicos Personales: Obesa, asma bronquial, sin crisis recogidas desde la niñez. Sin tratamiento actual

Examen físico:

Obstétrico: Se encuentra la presencia de útero grávido con altura uterina de 36 cm, en relación con embarazo múltiple, discreta disnea que le imposibilita mantener el decúbito supino, evitando el reposo en cama (Figura 1).



Figura 1. Paciente acondroplásica con embarazo gemelar de 36 semanas.

General: Rasgos anatómicos derivados de su enfermedad caracterizados por pequeña estatura 1.12 cm, mayor tamaño craneal, con frente prominente y puente nasal ensanchado. Curvatura lumbar incrementada (gran lordosis lumbar), incremento de la curvatura dorsal con cifosis de gran arco. Resto Normal.

Boca: Apiñamientos y torceduras dentales con mentón prominentes. Cuello corto. Macroglosia que impide visualización de estructuras de orofaringe. Mallampatti III, apertura bucal disminuida < 5 cm, movilidad cervical limitada, estabilidad de la articulación atlo-axoidea y cervical. Figuras 2, 3 y 4.



Figura 2. Cuello corto, distancia tiromentoniana de 7 cms.



Figura 3. Paciente acondroplásica con macroglosia.



Figura 4. Apertura Bucal disminuida.

Estudios complementarios: Ultrasonido ginecobstétrico: primer feto presentación cefálica, DBP 75, fémur 55, latidos cardiacos presentes. Segundo feto presentación cefálica, DBP 70, fémur 53, latidos cardiacos presentes, líquido amniótico normal, placenta anterior con algunos signos de madurez.

Otros estudios. Resultados dentro de límites normales: hemograma con diferencial, coagulograma, glicemia, serología, HIV, electrocardiograma y Rx tórax.

Es valorada en conjunto por el grupo multidisciplinario de atención a la materna, incluidos especialistas en Obstetricia, Medicina Intensiva, Anestesiología y por la inmediatez del acto quirúrgico y la necesidad de la evacuación uterina se decide imponer de forma inmediata tratamiento con esteroides con el objetivo de inducir la madurez pulmonar del feto. Se decide operación cesárea por su estado físico y por presentar estrechamiento de los huesos pélvicos.

Con todos los datos clínicos y anatómicos presentados, se decidió administrar a la paciente una anestesia general oro traqueal, previo exhaustivo análisis de la difícil vía aérea de la paciente, las condiciones físicas de la paciente.

Valoración anestésica: ASA III, Riesgo Quirúrgico: Regular. No se realizó medicación preoperatoria inmediata. Se planteó plan de actuación ante la vía respiratoria difícil y se decidió abordarla con la Mascara Laríngea Fastrach, ventilarla y

proceder a la intubación. Inducción de secuencia rápida con Tiopental, previa paciente preoxigenada con Oxígeno al 100 % en posición de semifowler. Se colocó máscara laríngea Fastrach y se ventiló. Se intubó con tubo endotraqueal 6.0. Se monitorizó la Saturación de Oxígeno, EKG, FC, TA no invasiva, parámetros ventilatorios, manteniéndose parámetros estables durante el intraoperatorio. Se utilizó relajantes no despolarizantes más opioides de mantenimiento. Intervención quirúrgica sin complicaciones. La extubación se realizó con la paciente despierta sin complicaciones. Rápida recuperación. Alta médica a los 10 días de hospitalización.

DISCUSIÓN

Estudios de la década de los 70 (Allanson, 1986) estimaron que las mujeres portadoras de condrodisplasias tenían un riesgo aumentado de aborto espontáneo y de muerte neonatal, además de detectar una elevada incidencia de partos prematuros (entre la 32 y la 33 semanas de gestación) en relación con un distrés respiratorio materno, que a su vez estaría condicionado por la localización casi exclusivamente abdominal del útero debido al menor tamaño del estrecho pélvico superior. El diámetro antero posterior de la pelvis está reducido, lo que dificulta o imposibilita el encaje y descenso de la cabeza. La desproporción céfalo-pélvica se ve agravada por el aumento del tamaño de la cabeza del feto, el cual tiene probabilidades de ser acondroplásico, por lo que se aconseja el parto por cesárea sin iniciar el trabajo de parto.²

La conducta anestésica en estas pacientes grávidas constituye un inminente reto ya sea por su pequeño tamaño, la peculiaridad de los accesos aéreos y la dificultad (a veces imposibilidad) de los procedimientos regionales. Una valoración exhaustiva de la paciente se impone ante el riesgo presente de la misma y aunque existen toda una serie de generalidades que definen las patologías asociadas a la acondroplasia, cada caso hay que afrontarlo de forma individualizada.³

En este sentido, el abordaje de la vía respiratoria en el paciente afectado por acondroplasia puede ser difícil, debido a: la presencia de macroglosia, hipertrofia amigdalina, hipoplasia faríngea y laríngea, hipoplasia de fosas nasales, hipoplasia de maxilar y mandíbula desproporcionada. A esto se suma los estigmas clínicos de toda embarazada, que cuando se trata de un embarazo gemelar duplica las complicaciones. Se reconoce actualmente que la intubación resulta de 8 a 10 veces más difícil en la embarazada a término que en la no embarazada.³

La ventilación con mascarilla se puede ver afectada por la presencia de un maxilar corto, una mandíbula y una lengua grandes que dificultan el sellado correcto. La estructura de la caja torácica y la baja capacidad residual de los pulmones pueden exigir grandes esfuerzos para mantener la ventilación manual. La administración de bloqueadores neuromusculares se debe retrasar hasta obtener una ventilación satisfactoria con mascarilla facial; se deben usar mecanismos que proporcionen estabilidad cervical para evitar la hiperextensión del cuello durante la intubación endotraqueal y prevenir así el riesgo de lesión medular cervical, se han descrito signos de compresión medular y muertes por sección medular durante la intubación. El útero ocupa casi toda la región abdominal. La disminución de la capacidad residual funcional y el volumen de cierre elevado predisponen a la hipoxemia y a las atelectasias y además, reducen el margen de seguridad que concede la preoxigenación durante una inducción de secuencia rápida, lo que obliga a un seguimiento de la SpO₂ y del Pef-CO₂. Hay una disminución de la reserva de oxígeno y la función pulmonar puede estar

afectada por el útero gravídico o la escoliosis en la columna lumbar, empeorando desde el punto de vista anatomofisiológico las alteraciones propias preexistentes en el embarazo.^{3,4}

Se han descrito problemas de intubación debido principalmente a la deformidad craneofacial y a la fusión prematura de los huesos de la base del cráneo, lo que conduce a una limitación de la extensión cervical. Además, se debe tener presente que estas pacientes pueden tener debilidad muscular asociada que puede empeorar con la anestesia, déficits neurológicos preexistentes y una función pulmonar específica que no deben ser empeorados.⁵

Previamente a cualquier intervención, se debe hacer una valoración anestésica como la realizada a nuestra paciente. En la evaluación preoperatoria es importante valorar: la estabilidad cervical, por la frecuencia con que estos pacientes presentan estenosis del foramen mágnum y subluxación atloaxoidea. Pueden sufrir obstrucción de las vías respiratorias superiores después de una sedación o de la inducción anestésica. La hiperextensión del cuello durante la intubación se debe evitar para disminuir al máximo el riesgo de traumatismo medular cervical. Se pueden usar aparatos que consigan la estabilización cervical (halos tractores o collarines).⁶

La vía respiratoria difícil puede presentarse como dificultad en la ventilación. Esta es la más catastrófica de las situaciones en estas pacientes. Los problemas músculo-esqueléticos, particularmente la deformidad de la columna vertebral y las manifestaciones neurológicas exacerban esta condición sobreañadida.

Estos son los síntomas más frecuentemente publicados como causantes de esas diferencias en las pacientes gestadas con acondroplasia. Ante todo este cuadro florido y la coexistencia de varios síntomas se decidió abordar de forma electiva la vía respiratoria y asegur el éxito del proceder.^{3,7}

La intubación en sí se puede ver dificultada, por lo que habrá que extremar las medidas que eviten la aspiración (ayuno prolongado, anti-H2, ondansetron), o si se estima necesario practicar una fibrobroncoscopia para descartar otras deformidades a nivel traqueal o laríngeo. Es recomendable la utilización de un laringoscopio con mango corto. Los métodos para la intubación traqueal difícil incluyen la intubación con el paciente despierto, el uso de fibrobroncoscopio y la palpación directa de la epiglotis seguido de intubación ciega naso u orotraqueal. Otra alternativa es la intubación retrograda con una guía pasada a través de la membrana cricotiroides; en pacientes con cuello muy corto y con movilidad limitada y deformidad torácica importante es recomendable la presencia de personal especializado en traqueostomía, por si fuese necesario; se debe disponer de una variedad de tubos endotraqueales de un tamaño inferior al previsto antes de la inducción a la anestesia; el uso de mascarilla laríngea puede ser una alternativa a la intubación orotraqueal, teniendo en cuenta que la macroglosia puede dificultar su inserción.^{8,9}

Prada, Zaballos y Llauradó¹⁰, recomendaron el uso de la mascarilla para la intubación en pacientes con vía respiratoria difícil y específicamente la resolución de dificultad de vía respiratoria en una cesárea urgente con la Mascara Laríngea Fastrach. La Fastrack es una modalidad de máscara laríngea utilizada para abordar la tráquea en circunstancias difíciles de forma segura.

El acceso venoso puede estar dificultado por la obesidad y la laxitud de la piel y del tejido subcutáneo. La canulación de las venas subclavias (de elección) o yugulares puede no ser posible por las deformidades del tórax y del cuello.

Durante la inducción anestésica habrá que limitar al máximo el uso excesivo de bloqueantes musculares y de sedantes para evitar una hipotonía de la musculatura que dificulte la intubación y ventilación en estas pacientes. Durante el proceder quirúrgico, estas pacientes acondroplásicas pueden tener tendencia a la desaturación de oxígeno por la formación de pequeñas zonas de micro atelectasias cual dificulta la normo ventilación en las mismas.¹¹

A pesar de todos estos riesgos la anestesia general es de elección, aunque se han descrito muchos casos de accesos loco-regionales en relación a cirugía de urgencia. Debido a la variabilidad del tamaño del canal epidural, habrá que poner especial precaución a la utilización de métodos de anestesia epidural constituyendo una pauta enigmática para el empleo de estos métodos, asociado a las deformidades óseas y musculares, así como importantes cambios de columna vertebral, lo que hacen a estas gestantes blancos propicios para las complicaciones de estos procedimientos regionales.¹²

Si la madre es acondroplásica, es aconsejable el parto por cesárea debido a la estrechez de su pelvis y para evitar el riesgo de producir derrames intracraneales en el feto durante el parto. Este procedimiento quirúrgico normalmente conlleva el uso de anestesia general debido a la estenosis espinal de la madre y por tanto existen riesgos asociados con la conducción de la anestesia (espinal/epidural). La madre afectada por acondroplasia debe desarrollar ejercicios de control de la respiración durante el tercer trimestre del embarazo, así como debe realizarse estudios de función pulmonar.^{3,13}

Cuándo decidir la intervención quirúrgica y que tipo de anestesia emplear es una interrogante, pues aunque se han hecho intentos, los reportes son de casos aislados y en revisiones de muchos años el número de pacientes que se publica es pequeño.^{5,9,14}

Se concluye que la presencia de un embarazo constituye un reto en las pacientes acondroplásicas y si es gemelar más. La paciente evolucionó satisfactoriamente. Fue necesario esperar el tiempo necesario para lograr la madurez fetal y la estabilidad fisiológica de la madre. La decisión de realizar la cesárea en el momento preciso favoreció el buen resultado del binomio madre-feto. Las mujeres con acondroplasia pueden tener hijos, pero necesitan ser monitorizadas estrictamente y con un mayor control durante el embarazo. El estrechamiento de sus huesos pélvicos obstaculiza el normal desenvolvimiento de un parto fisiológico. La dificultad para abordar la tráquea de estas pacientes acondroplásicas constituye un enigma para los anestesiólogos, sus peculiaridades anatómicas la tornan como retos a emprender en el campo del manejo de las vías aéreas difíciles.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Servicio de Crecimiento y Desarrollo. Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". Acondroplasia: información para padres y pacientes. Buenos Aires: Fundación Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P Garrahan. Disponible en: <http://www.garrahan.gov.ar/docs/2270/acondroplasia.pdf> 28 Pediatr. (Asunción), Vol. 35; N° 1; 2008.

1. Acondroplasia: causas, incidencia y factores de riesgo [en línea]. [Fecha de acceso diciembre de 2002]. URL disponible en <http://www.viasalus.com>

2. Coca I, Garcia-Pedrajas F, Monedero P, Fernández-Liesa JI, Osorio G, Carrascosa F, et al. Manejo anestésico del paciente acondroplásico. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 1995; 42(5):186-90.
3. Aracena M. Manejo de Síndromes Malformativos. *Rev Chil Pediatr* 2004; 75(4):383-89.
4. Medina J, Espínola de Canata M., González G., Sostoa G. Acondroplasia y sus complicaciones neurológicas: a propósito de un caso. *Pediatr. (Asunción)*, 2008; 35(1):24-8.
5. Krishnan BS, Eipe N, Korula G. Anaesthetic management of a patient with achondroplasia. *Paediatr Anaesth* 2003; 13:547-49.
6. Kalla GN, Fening E, Obiaya MO. Anaesthetic management of achondroplasia. *Br J Anaesth* 1986; 58:117-9.
7. Monedero P, Garcia-Pedrajas F, Coca I et al. Is management of anesthesia in achondroplastic dwarfs really a challenge? *J Clin Anesth*, 1997; 9:208-12.
8. Santana Ortega AT, Castro Hernández JJ. La acondroplasia, algo más que una cuestión de altura. Primera edición. Madrid. 2008.pp.62-4.
9. Cordero Escobar. La vía respiratoria en la embarazada. *Rev Cub Anest* 2010;9(2):71-82.
10. Hunter AGH, Bankier A, Rogers JG et al. Medical complications of achondroplasia: a multicentre patient review. *J Med Genet*, 1998; 35:705-12.
11. Horton WA. Principales hitos en la investigación sobre acondroplasia. *Am J Med Genet*.2006; 140:166-9.
12. García D. Respiratory complications in tetraplegia: overview to current therapeutic alternatives. *Rev Chil Enf Respir*. 2007; 23:106-16.
13. Abrão MA, Gomes da Silveira V, Loretto Vaz de Almeida Barcellos CF, Costa Marques Cosenza R, Régis Ivar Carneiro J. Anestesia em Anã Acondroplásica Obesa Mórbida para Gastroplastia Redutora. *Rev Bras Anesthesiol* 2009; 59: 1: 79-86.

Recibido: 20 de julio de 2011.

Aprobado: 12 de septiembre de 2011.