

**CASO CLÍNICO**

Vol. 38. No. 3 Julio-Septiembre 2015
pp 187-190

Manejo anestésico del paciente con acondroplasia: Reporte de un caso

Dr. José Eduardo Telich-Tarriba,* Dra. Alejandra Martínez-Schulte,** Dra. Carla Mónica Encinas-Pórcel,***
Dr. José Telich-Vidal****

- * Departamento de Gastrocirugía, UMAE, Hospital de Especialidades «Bernardo Sepúlveda», Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS. México.
- ** Médico Pasante de Servicio Social, Escuela de Medicina Universidad Panamericana. México.
- *** Departamento de Anestesiología. Hospital Ángeles Pedregal. Ciudad de México.
- **** Profesor Titular de Cirugía Estética. Facultad Mexicana de Medicina Universidad La Salle/ Hospital Ángeles Pedregal. México.

Solicitud de sobretiros:

Dr. José Telich-Vidal
Hospital Ángeles Pedregal,
Centro de Especialidades Quirúrgicas.
Camino a Santa Teresa Núm. 1055. C. 1180,
10700, Álvaro Obregón, Ciudad de México.
México.
Teléfono: + 52 (55) 55686849
E-mail: drjose_telich@yahoo.com.mx

Recibido para publicación: 15-01-2015
Aceptado para publicación: 14-07-2015

Este artículo puede ser consultado en versión completa en
<http://www.medigraphic.com/rma>

RESUMEN

La acondroplasia es la displasía ósea más común. El manejo anestésico en estos pacientes puede representar dificultades debido a la serie de malformaciones que presentan, especialmente aquellas que alteran la morfología de las vías aéreas superiores y la capacidad ventilatoria de los pacientes. Algunos de estos cambios también se observan en obesidad mórbida, por lo que la asociación de ambas entidades aumenta el nivel de complejidad en el manejo anestésico de estos pacientes. Exponemos el caso de una mujer de 41 años con diagnósticos de acondroplasia y obesidad mórbida, la cual fue sometida a mamoplastia de reducción y abdominoplastia en nuestra institución. Se presenta una reseña del manejo anestésico de la paciente y una breve revisión de la literatura actual.

Palabras clave: Anestesia general, acondroplasia, vía aérea difícil, cirugía plástica.

SUMMARY

Achondroplasia is the most common skeletal dysplasia. Anesthetic management of this group of patients can be difficult due to the series of malformations they presents, specially those that alter the upper airway morphology and the patient's ventilatory capacity. Some of this alterations can also be observed in the morbidly obese, thus when both conditions are associated the complexity in the anesthetic management of these patients increases. We present the case of a 41-year-old female diagnosed with achondroplasia and morbid obesity who was subjected to reduction mammoplasty and abdominoplasty at our institution. A summary of the anesthetic management of the patient is presented, as well as a brief review of the recent literature.

Key words: General anesthesia, achondroplasia, difficult airway, plastic surgery.

INTRODUCCIÓN

La acondroplasia es la displasía ósea más común a nivel mundial, con una incidencia aproximada de 0.5 a 1.5 en cada 10 mil recién nacidos vivos, afectando de forma más frecuente a mujeres. El defecto básico es una mutación en el receptor del factor de crecimiento 3, lo cual reduce la velocidad de

osificación endocondral provocando un acortamiento de los huesos tubulares y diversas malformaciones a nivel osteoarticular. Se describe que tiene un carácter hereditario autosómico dominante con penetrancia completa; sin embargo, hasta el 80% de los casos se debe a mutaciones esporádicas^(1,2).

Son frecuentes las cifoescoliosis y el *genu varum*; la fusión prematura de los huesos de la base del cráneo provoca

un acortamiento de la misma con una estenosis del agujero occipital. La alteración cardiovascular más importante en estos pacientes es la hipertensión pulmonar que conduce al desarrollo de *cor pulmonale*⁽³⁾.

El manejo anestésico en estos pacientes puede representar dificultades debido a la serie de malformaciones que presentan, las cuales alteran la morfología de las vías aéreas superiores, la capacidad ventilatoria de los pacientes, inestabilidad vertebral cervical y la posibilidad de traumatismo de la médula cervical durante la extensión del cuello^(1,4). Algunos de estos cambios también pueden ser observados en pacientes con obesidad mórbida, por lo que la asociación de ambas entidades aumenta el nivel de complejidad en el manejo anestésico de estos pacientes⁽⁵⁾.



Figura 1. Vista lateral de la paciente. Se muestra el manejo de la vía aérea mediante intubación endotraqueal.



Figura 2. La monitorización de los pacientes requiere de instrumentos especiales, como baumanómetros pediátricos.

Presentamos el caso de una paciente con acondroplasia quien fue programada para mastopexia y lipectomía en nuestra institución.

CASO CLÍNICO

Mujer de 41 años con antecedentes clínicos de acondroplasia, obesidad mórbida, hipertensión arterial sistémica estadio I (JNC 7) diagnosticada el año anterior tratada con olmesartán 20 mg, resistencia a la insulina y dislipidemia diagnosticadas seis meses antes bajo tratamiento con metformina 500 mg cada 12 horas y simvastatina 40 mg cada 24 horas; hipertensión pulmonar moderada, y lumbalgia de intensidad 8/10; sin antecedentes anestésicos, quirúrgicos ni alérgicos.

A la exploración física presenta rizomelia, macromastia y lordosis lumbar marcada con un peso de 94.6 kg, talla de 1.30 m ($IMC\ 56\ kg/m^2$), peso ideal 52 kg (fórmula de Robinson) y signos vitales dentro de parámetros normales.

En cabeza se observa frente amplia, puente nasal deprimido. La valoración de vía aérea presenta distancia interincisivos de 3 cm, Patil-Aldreti clase III, distancia esternomentoniana clase III, escala de Mallampati III y un Bellhouse-Dore grado II, diámetro cervical 49 cm y test de STOP-BANG 5/8, por la positividad de los índices predictores se considera vía aérea difícil.

Para la valoración preoperatoria se obtuvo un ECG en el cual no se encontraron anomalías, y un ecocardiograma que reportó hipertensión pulmonar de 65 mmHg con dilatación ventricular derecha, acompañada clínicamente por disnea de medianos esfuerzos; el resto de los estudios preoperatorios se encontraron dentro de rangos normales. Se decide realizar anestesia general balanceada.

A su ingreso a quirófano se realizó monitorización no invasiva de tensión arterial, FC, ECG, BIS, oximetría de pulso



Figura 3. Vista del sitio quirúrgico marcado previamente.

y CO₂, presentando SpO₂ 90% al aire ambiente mejorando a 98% con mascarilla facial, TA 188/105 mmHg, FC 82 x min.

Se coloca a la paciente en posición en rampa, se desnitrogeniza durante cinco minutos con oxígeno al 100% por mascarilla facial, se realiza inducción según peso ideal con fentanilo 3 µg/kg, propofol 2 mg/kg y cisatracurio 0.15 µg/kg, perdiendo automatismo ventilatorio y presentando dificultad para la ventilación a presión positiva por mascarilla facial, llegando a una saturación de hasta 80%, mejorando posterior al efecto del relajante muscular; tres minutos después se realiza laringoscopía directa con mango corto y hoja Macintosh Nº. 3 encontrando un Cormack-Lehane grado III, que mejora al aplicar maniobra de BURP, y se logra intubación endotraqueal al segundo intento con tubo No. 6.5; se corrobora posición mediante auscultación de murmullo vesicular en ambos campos pulmonares y presencia de la curva de capnografía; se conecta a ventilador mecánico con los siguientes parámetros de Vt 350, FR 10 x minuto, PEEP de 6 cmH₂O, FiO₂ 60%.

El manejo transanestésico se realizó con sevofluorano 1.5-2.5 vol. %, fentanilo 1.5 µg/kg/hora y cisatracurio 0.03 mg/kg. La paciente permaneció hemodinámicamente estable durante todo el procedimiento.

Al concluir el tiempo quirúrgico se realiza emersión por lisis farmacológica, se coloca a la paciente en posición semi-fowler, se observa presencia de reflejos protectores de vía aérea, ventilación espontánea con frecuencia respiratoria y volúmenes adecuados, por lo que se decide extubar a la paciente. Pocos minutos después la saturación de oxígeno desciende hasta 70%, por lo que se realiza ventilación a presión positiva a través de mascarilla facial, elevando la saturación a 96%. Una vez estabilizada la paciente es llevada a la Unidad de Cuidados Postanestésicos con puntas nasales de alto flujo, manteniendo frecuencia y volúmenes respiratorios satisfactorios.

DISCUSIÓN

El manejo anestésico en pacientes con acondroplasia es un tema que no se ha estudiado a fondo; existen reportes de casos y algunas series de pacientes; sin embargo, se desconoce la incidencia y prevalencia de vías aéreas difíciles en este sector de la población.

Las características morfológicas de este grupo de pacientes se han correlacionado con la presencia de complicaciones para el manejo anestésico con técnicas regionales y generales⁽⁶⁾. La acondroplasia condiciona al desarrollo de características anatómicas particulares como una cabeza amplia, frente prominente, maxilar corto, mandíbula grande, puente nasal plano, macroglosia y extensión cervical limitada, lo cual

sugiere dificultades para ajustar la mascarilla de anestesia, mantener la permeabilidad de la vía respiratoria superior e incapacidad para alinear los ejes durante la intubación^(7,8); a pesar de estas dificultades, la anestesia general es preferida, ya que las deformidades en la columna vertebral complican la punción lumbar^(4,9).

La condición de nuestra paciente se veía afectada también por la presencia de obesidad mórbida, una entidad que afecta hasta al 43% de los pacientes acondroplásicos, probablemente agravada por la presencia de neuritis compresiva, *genu varum* y xifoescoliosis⁽⁵⁾. La obesidad, además de ser un factor de riesgo cardiovascular, tiene efectos deletéreos en la función respiratoria de los pacientes, aumentando la incidencia del síndrome de apnea obstructiva del sueño, entidad que puede predisponer al desarrollo de obstrucción de la vía respiratoria superior tras la sedación o la inducción de la anestesia⁽¹⁰⁻¹²⁾.

El adecuado manejo de la vía aérea en los pacientes acondroplásicos y con obesidad depende principalmente de una adecuada valoración preoperatoria que permita identificar oportunamente a aquellos en los que serán necesarias técnicas o maniobras especiales para la intubación^(13,14). No existe un consenso sobre la mejor técnica para predecir complicaciones en pacientes acondroplásicos, por lo que se realiza la misma evaluación que se aplica a la población general: apertura oral, escala de Patil-Aldreti (distancia tiromentoniana), distancia esternomentoniana, distancia interincisivos, clasificación de Bellhouse-Dore (movilidad cervical) y la clasificación de Mallampati⁽¹⁵⁾.

Se consideró que nuestra paciente contaba con una vía aérea difícil; sin embargo, no se realizó una intubación con el paciente despierto debido a que en series de pacientes acondroplásicos adultos la dificultad de intubación es similar a la que se observa en pacientes normales con cuello corto y laringe en posición anterior⁽¹⁾; el único cambio en la técnica fue el uso de un tubo endotraqueal pequeño, debido a que en estos pacientes el tamaño de la cánula depende más del peso que de la edad⁽¹⁵⁾.

Es vital que siempre se tenga disponible en todo momento material para el manejo de la vía aérea difícil como tubos endotraqueales, estiletes, laringoscopios, sistemas de bolsa mascarilla e incluso dispositivos de intubación fibroópticos^(1,16).

CONCLUSIONES

Los pacientes acondroplásicos pueden tener una vía aérea superior de intubación difícil, aunque en pacientes adultos la dificultad para intubar es similar a la de la población normal. Es necesaria una evaluación preoperatoria completa para identificar a los pacientes en riesgo para intubación difícil.

REFERENCIAS

1. Monedero P, García-Pedrajas F, Coca I, Fernández-Liesa JI, Panadero A, de los Ríos J. Is management of anesthesia in achondroplastic dwarfs really a challenge? *J Clin Anesth.* 1997;9:208-212.
2. McCarthy EF. Genetic diseases of bones and joints. *Semin Diagn Pathol.* 2011;28:26-36.
3. Wright MJ, Irving MD. Clinical management of achondroplasia. *Arch Dis Child.* 2012;97:129-134.
4. Walts LF, Finerman G, Wyatt GM. Anaesthesia for dwarfs and other patients of pathological small stature. *Can Anaesth Soc J.* 1975;22:703-709.
5. Abrão MA, da Silveira VG, de Almeida-Barcellos CF, Cosenza RC, Carneiro JR. Anesthesia for bariatric surgery in an achondroplastic dwarf with morbid obesity. *Rev Bras Anestesiol.* 2009;59:79-86.
6. Osorio-Rudas W, Socha-García NI, Upegui A, Ríos-Medina A, Moran A, Aguirre-Ospina O, et al. Anestesia para cesárea en paciente con acondroplasia. *Rev Colomb Anestesiol.* 2012;40:309-312.
7. Ekwere IT, Edomwonyi NP, Imarengiaye CO. Anaesthetic challenges associated with achondroplasia: a care report. *Afr J Reprod Health.* 2010;14:149-155.
8. Coca I, García-Pedrajas F, Monedero P, Fernández-Liesa JI, Osorio G, Carrascosa F. Manejo anestésico del paciente acondroplásico. *Rev Esp Anestesiol Reanim.* 1995;42:186-190.
9. Bergstrom K, Laurent U, Lundberg PO. Neurological symptoms in achondroplasia. *Acta Neurol Scand.* 1971;47:59-70.
10. Brunet L. Vía aérea difícil en obesidad mórbida. *Rev Chil Anest.* 2010;39:110-115.
11. Patino M, McAuliffe J, Francis L, Mohamed M. Obstructive sleep apnea syndrome: anesthetic concerns. *International Anesthesiology Clinics.* 2012;50:41-53.
12. Afsharpaiman S, Sillence DO, Sheikhvatan M, Ault JE, Waters K. Respiratory events and obstructive sleep apnea in children with achondroplasia: investigation and treatment outcomes. *Sleep Breath.* 2011;15:755-761.
13. Ríos-García E, Reyes-Cerdeño JL. Valor predictivo de las evaluaciones de la vía aérea difícil. *Trauma.* 2005;8:63-70.
14. Sisk EA, Heatley DG, Borowski BJ, Leverson GE, Pauli RM. Obstructive sleep apnea in children with achondroplasia: surgical and anesthetic considerations. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999;120:248-254.
15. Llanos-Palmira LE, López-Rabasa SI, Fonseca-León A, González-Rodríguez GS, Díaz-Rodríguez JH. Vía respiratoria difícil en paciente obstétrica acondroplásica. *Revista Cubana de Anestesiología y Reanimación.* 2012;11:130-138.
16. Krishnan BS, Eipe N, Korula G. Anaesthetic management of a patient with achondroplasia. *Paediatr Anaesth.* 2003;13:547-549.