



Caso clínico

Recibido: 15-01-2022
Aceptado: 13-02-2023

Bloqueo del plexo braquial guiado por ecografía en un paciente con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth

Ultrasound-guided brachial plexus block in a patient with Charcot-Marie-Tooth

Dr. José Félix Martínez-Juste,* Dr. Salvatore Catania*

Citar como: Martínez-Juste JF, Catania S. Bloqueo del plexo braquial guiado por ecografía en un paciente con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth. Rev Mex Anestesiología. 2024; 47 (2): 132-134. <https://dx.doi.org/10.35366/115323>

Palabras clave:
enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, bloqueo nervioso, plexo braquial.

Keywords:
Charcot-Marie-Tooth disease, nerve block, brachial plexus.

RESUMEN. Introducción: la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth constituye un grupo de neuropatías periféricas hereditarias con elevada prevalencia que provocan afectación distal con atrofia y deformidades. El uso de anestesia locorregional se ha visto limitado por el miedo a provocar un daño neurológico permanente o agravar la lesión nerviosa existente. **Caso clínico:** presentamos un caso en el que se realizó un bloqueo nervioso del plexo braquial en un paciente con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth que transcurrió sin complicaciones neurológicas posteriores. **Conclusión:** valorando su utilización en cada caso, las técnicas locorregionales pueden ser una opción anestésica adecuada en los pacientes con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, aunque son necesarias más publicaciones de casos.

ABSTRACT. Introduction: Charcot-Marie-Tooth disease is a group of hereditary peripheral neuropathies with high prevalence that cause distal damage with atrophy and deformities. The use of regional anesthesia has been restricted due to the fear of causing permanent neurological damage or aggravating existing nerve injury. **Case report:** we present a case of a brachial plexus block performed in a patient with Charcot-Marie-Tooth with no later neurological complications. **Conclusion:** assessing their use in each case, regional techniques may be an appropriate anesthesia option in Charcot-Marie-Tooth patients, although more case report publications are necessary.

Abreviatura:

CMT = enfermedad de Charcot-Marie-Tooth

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) engloba un extenso grupo de neuropatías periféricas de causa genética. Con una prevalencia aproximada de una por cada 2,500 personas, constituye una de las neuropatías hereditarias más frecuentes a nivel mundial⁽¹⁾. Se caracteriza por desmielinización de los nervios periféricos que afecta principalmente a las zonas distales (manos y pies), provocando alteraciones sensitivo-motoras, debilidad muscular, atrofia y deformidades⁽²⁾. Se clasifican principalmente en

tres tipos; CMT1 engloba a las formas desmielinizantes autosómicas dominantes, CMT4 a las desmielinizantes autosómicas recesivas y CMT2 a las formas de afectación axonal primaria tanto autosómicas dominantes como recesivas⁽³⁾.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón de 27 años diagnosticado a los ocho años de CMT4 mediante estudio genético en el que se demostró una mutación que afectaba al gen NDRG1. Presentó retraso del desarrollo motor con dificultad para caminar durante la infancia, con marcha anómala y múltiples caídas. Posteriormente, desarrolló de forma progresiva deformidades articulares en ambos pies (equinovaros) que pre-

* Facultativo Especialista en Anestesiología y Reanimación. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Correspondencia:
Dr. José Félix Martínez-Juste
E-mail:
josemtezjuste@gmail.com



cisaron varias intervenciones de cirugía ortopédica entre los 10 y 14 años; tenotomía, artrodesis-fijación del pie derecho, fijación funcional externa del pie izquierdo, e intervención del pie derecho equinovaro. No presentaba ninguna otra patología médica de interés ni tomaba ninguna medicación de forma habitual. A pesar de las cirugías a las que se había sometido, el paciente presentaba un trastorno para la marcha por lo que precisaba la ayuda de férulas y un bastón.

Acude a la consulta de traumatología por sufrir, desde hace dos años, un deterioro progresivo de la capacidad manipulativa de las manos con dificultad para la extensión de los dedos, así como para realizar la pinza con el pulgar. A la exploración, presentaba atrofia de los extensores de los dedos de la mano, del aproximador del primer dedo y de la eminencia tenar en ambas manos. La atrofia y la retracción músculo-tendinosa le provocaban un aspecto de «mano en garra». Además, realizaba con gran dificultad la pinza con el pulgar y el segundo y quinto dedos.

Se programa para operar la mano derecha con el fin de mejorar la atrofia y la funcionalidad de dicha mano. Las pruebas analíticas del estudio preoperatorio fueron normales y en la valoración de la vía aérea no se objetivó ningún parámetro sugestivo de vía aérea difícil. Las intervenciones quirúrgicas previas se realizaron con anestesia general, sin presentar ninguna complicación durante el período perioperatorio.

Después de valorar individualmente el caso, se decide, conjuntamente con el paciente, realizar anestesia regional mediante un bloqueo nervioso para la intervención quirúrgica de la mano derecha.

Una vez dentro del quirófano, se canalizó una vía periférica y se administró 2 mg de midazolam endovenoso. A continuación, se realizó un bloqueo ecoguiado del plexo braquial mediante un abordaje supraclavicular, utilizando 25 mg de levobupivacaína al 0.5% y 300 mg de mepivacaína al 2%. Quince minutos más tarde, se consiguió un bloqueo sensitivo adecuado en la extremidad superior derecha, pudiendo iniciarse la cirugía. La intervención quirúrgica sobre la mano derecha consistió en la realización de la técnica del «lazo de Zancolli» en los tendones superficiales del segundo y tercer dedo, una oponentoplastia en el tendón flexor superficial del cuarto dedo y una transferencia del extensor *indicis proprius* al lumbrical-interóseo. La cirugía tuvo una duración de 45 minutos y transcurrió sin ninguna complicación intraoperatoria.

Una vez finalizada la intervención, el paciente permaneció 40 minutos en la unidad de reanimación postoperatoria; posteriormente fue trasladado a la planta de traumatología. Recibió el alta hospitalaria 24 horas más tarde, debido a la buena evolución postoperatoria.

DISCUSIÓN

Existe cierta controversia sobre la utilización de técnicas anestésicas regionales en los pacientes con neuropatías pe-

riféricas. El miedo de los anestesiólogos a provocar un daño neurológico permanente o agravar la lesión nerviosa existente ha limitado el uso de anestesia locorregional.

La incidencia de daño neurológico permanente tras anestesia neuroaxial ha sido estimada en torno a los cinco casos por cada 10,000 intervenciones. Sin embargo, no existe una estimación de la incidencia de lesión neurológica permanente en el caso de los bloqueos nerviosos periféricos⁽⁴⁾.

Teóricamente, los pacientes con algún tipo de lesión nerviosa podrían tener mayor riesgo de empeoramiento de dicha lesión con la anestesia regional, aunque cada vez son más las publicaciones en la literatura científica de casos en los que se realizaron técnicas locorregionales de forma exitosa en pacientes con algún tipo de neuropatía periférica. Así, en la publicación de Horlocker y colaboradores⁽⁵⁾, no hubo complicaciones posteriores en 18 pacientes con neuropatía periférica en los que se realizaron bloqueos axilares.

Respecto a los pacientes con enfermedad de CMT, las publicaciones de casos aislados o series de casos muestran la ausencia de daño neurológico posterior tras la realización de anestesia neuroaxial^(6,7) o bloqueos nerviosos periféricos⁽⁸⁻¹²⁾.

La anestesia general ha sido la técnica más empleada en los casos de enfermedad de CMT. Se debe tener en cuenta ciertas peculiaridades de algunos fármacos en estos pacientes, como mayor sensibilidad a los bloqueantes no despolarizantes o la posibilidad de provocar hiperpotasemia con el uso de succinilcolina⁽¹³⁾. En el caso aquí descrito, en las intervenciones quirúrgicas previas, se evitó la succinilcolina, utilizando rocuronio como bloqueante neuromuscular y sugammadex como reversor de su efecto. El paciente no presentó ninguna complicación ventilatoria postoperatoria.

Las ventajas de la anestesia regional en los enfermos que presentan una neuropatía tipo CMT son las mismas que para cualquier otro paciente. En el caso descrito por Dhir y colaboradores⁽⁸⁾, la analgesia regional evitó la intubación endotraqueal en un paciente con Mallampati clase 3 y varias intubaciones dificultosas previas. En el caso publicado por Barbary y asociados⁽⁹⁾, el dolor severo tras la intervención realizada con anestesia general y analgesia endovenosa tuvo que ser controlado mediante un bloqueo del nervio ciático. Y la publicación de Bui y colegas⁽¹⁰⁾ demostró reducción del consumo de opioides postoperatorios, evitando así las posibles complicaciones respiratorias postquirúrgicas, en un paciente con enfermedad pulmonar obstructiva crónica, síndrome de apnea obstructiva del sueño, y obesidad mórbida.

La decisión de realizar una técnica anestésica regional en los pacientes con CMT conlleva una valoración individual del caso y debe ser una decisión consensuada con el paciente. En nuestro caso, la anestesia general era una buena opción puesto que no existían signos sugestivos de vía aérea complicada y no hubo incidencias en las intubaciones ni extubaciones previas. La anestesia regional también era una opción adecuada que

podría evitar la intubación del paciente y además aportar una adecuada analgesia perioperatoria.

En el caso publicado por Bui y colaboradores⁽¹⁰⁾, la analgesia conseguida con el bloqueo supraclavicular tuvo una duración aproximada de 30 horas. En el caso aquí descrito, con el bloqueo supraclavicular se consiguió analgesia adecuada durante cerca de 12 horas y posteriormente el dolor se controló con dexketo-profeno 25 mg cada ocho horas y paracetamol de rescate.

La utilización de ultrasonidos es actualmente la técnica estándar de oro para la realización de bloqueos nerviosos⁽¹⁴⁾. En los pacientes con CMT, debido a la desmielinización y la disminución de la velocidad de conducción nerviosa, podrían ser necesarios niveles altos de corriente al realizar bloqueos nerviosos mediante neuroestimulación⁽⁸⁾. En el caso aquí descrito, se obtuvo una adecuada visualización del plexo braquial a nivel supraclavicular mediante el uso de ultrasonidos y se realizó el bloqueo nervioso sin neuroestimulación.

Según la publicación de Noto y su equipo⁽¹⁵⁾, la imagen ecográfica de los plexos nerviosos en los pacientes con CMT muestra los fascículos nerviosos aumentados de tamaño en comparación con los pacientes sanos. En nuestro caso, con el uso de la ecografía, se observó un ligero engrosamiento del plexo braquial con una buena visualización de la aguja y de la inyección del anestésico local alrededor del plexo.

Actualmente no existe un consenso sobre las indicaciones para realizar técnicas anestésicas regionales en los pacientes con enfermedad de CMT o cualquier otra neuropatía periférica. Sería necesaria la publicación de más casos o la realización de ensayos clínicos para poder establecer unas determinadas recomendaciones. Así, la Sociedad Americana de Anestesia Regional se limita a afirmar: en caso de optar por una técnica de anestesia regional, deberían extremarse las precauciones para minimizar los riesgos quirúrgicos y anestésicos.

CONCLUSIÓN

Las técnicas locorregionales pueden ser una opción anestésica adecuada en los pacientes con enfermedad de CMT valorando de forma individual cada caso.

El uso de técnicas anestésicas regionales en la enfermedad de CMT está limitado por el miedo a agravar las lesiones nerviosas ya existentes. Debido a que en la actualidad no hay un consenso sobre el uso de anestesia regional en pacientes

con CMT, son necesarias más publicaciones de casos, como el aquí descrito, en los que se demuestre la ausencia de complicaciones neurológicas posteriores para aumentar el uso de técnicas regionales.

REFERENCIAS

1. Stavrou M, Sargiannidou I, Georgiu E, Kagiava A, Kleopa KA. Emerging therapies for Charcot-Marie-Tooth inherited neuropathies. *Int J Mol Sci*. 2021;22:6048. doi: 10.3390/ijms22116048.
2. Pareyson D, Marchesi C. Diagnosis, natural history and management of Charcot-Marie-Tooth disease. *Lancet Neurol*. 2009;8:654-667.
3. Pisciotto Ch, Saveri P, Pareyson D. Challenges in treating Charcot-Marie-Tooth disease and related neuropathies: current management and future perspectives. *Brain Sci*. 2021;11:1447. doi: 10.3390/brainsci11111447.
4. Guay J. First, do no harm: balancing the risks and benefits of regional anesthesia in patients with underlying neurological disease. *Can J Anesth*. 2008;58:489-494.
5. Horlocker TT, Kufner RP, Bishop AT, Maxson PM, Schroeder DR. The risk of persistent paresthesia is not increased with repeated axillary block. *Anesth Analg*. 1999;88:382-387.
6. Schmitt HJ, Muenster T, Schmidt J. Central neural blockade in Charcot-Marie-Tooth disease. *Can J Anaesth*. 2004;51:1049-1050.
7. Brock M, Guinn C, Jones M. Anesthetic management of an obstetric patient with Charcot-Marie-Tooth disease: a case study. *AANA J*. 2009;77:335-337.
8. Dhir S, Balasubramanian S, Ross D. Ultrasound-guided peripheral regional blockade in patients with Charcot-Marie-Tooth disease: a review of three cases. *Can J Anaesth*. 2008;55:515-520. doi: 10.1007/BF03016671.
9. Barbary JB, Remerand F, Brilhault J, Laffon M, Fuscuardi J. Ultrasound-guided nerve blocks in the Charcot-Marie-Tooth disease and Friedreich's ataxia. *Br J Anaesth*. 2012;108:1042-1043. doi: 10.1093/bja/aes160.
10. Bui AH, Marco AP. Peripheral nerve blockade in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. *Can J Anaesth*. 2008;55:718-719. doi: 10.1007/BF03017751.
11. Ritter ST, Jense RJ, Davies JM. Subarachnoid and peripheral nerve block in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. *Open J Anaesthesiol*. 2013;3:44-47. doi: 10.4236/oajes.2013.31012.
12. Schmitt HJ, Huberth S, Huber H, Münster T. Catheter-based distal sciatic block in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *BMC Anesthesiol*. 2014;14:1-4. doi: 10.1186/1471-2253-14-8.
13. Pasha TM, Knowles A. Anaesthetic management of a patient with Charcot-Marie-Tooth disease for staged diaphragmatic plication. *Br J Anaesth*. 2013;110:1061-1063. doi: 10.1093/bja/aet142.
14. Griffin J, Nicholls B. Ultrasound in regional anaesthesia. *Anaesthesia*. 2010;65:1-12. doi: 10.1111/j.1365-2044.2009.06200.x
15. Noto YI, Shiga K, Tsuji Y, et al. Nerve ultrasound depicts peripheral nerve enlargement in patients with genetically distinct Charcot-Marie-Tooth disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2014;86:378-384. doi: 10.1136/jnnp-2014-308211.