



Revista Colombiana de Anestesiología

Colombian Journal of Anesthesiology

www.revcolanest.com.co



Reporte de caso

Implicaciones anestésicas en la enfermedad de Von Recklinghausen



Rosana Guerrero-Domínguez*, Daniel López-Herrera-Rodríguez, Jesús Acosta-Martínez e Ignacio Jiménez

Facultativo Especialista en Anestesiología y Reanimación, Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 26 de junio de 2014

Aceptado el 22 de agosto de 2014

On-line el 12 de diciembre de 2014

Palabras clave:

Neurofibroma

Neurofibromatosis

Anestesia

Manejo de la vía aérea

Manchas Café Con Leche

R E S U M E N

La enfermedad de Von Recklinghausen (EVR) o neurofibromatosis tipo I (NF1) es una enfermedad con herencia autosómica dominante con un amplio espectro de manifestaciones clínicas. Los neurofibromas son las lesiones características. Este trastorno se asocia con importantes consideraciones anestésicas, principalmente cuando los neurofibromas aparecen en la orofaringe y laringe, produciendo dificultades en la laringoscopia y en la intubación endotraqueal. Describimos el manejo anestésico de un paciente con NF1 bajo anestesia general para extirpación de neurofibromas faciales. Hemos realizado un breve repaso de la literatura existente para optimizar el manejo anestésico y reducir el número de complicaciones asociadas con las manifestaciones sistémicas de este síndrome.

© 2014 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Anaesthetic implications in Von Recklinghausen disease: A case report

A B S T R A C T

Von Recklinghausen disease or neurofibromatosis Type I (NF1) is an autosomal dominant disease with a wide spectrum of clinical manifestations. Neurofibromas are the characteristic lesions. This disorder is associated with important anaesthetic considerations, mainly when neurofibromas occur in the oropharynx and larynx, leading to difficult laryngoscopy and tracheal intubation. We describe the anaesthetic management of a patient with NF1 under general anaesthesia for facial neurofibroma excision. We performed a brief review of the literature with the aim of optimizing the anaesthetic management and reduce the number of complications associated with the systemic manifestations of this syndrome.

© 2014 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Keywords:

Neurofibroma

Neurofibromatosis

Anesthesia

Airway management

Cafe-au-Lait Spots

* Autor para correspondencia: Avda. Ramón Carande n.º 11, 4.º E, 41013 Sevilla, España.

Correo electrónico: rosanabixi7@hotmail.com (R. Guerrero-Domínguez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rca.2014.08.002>

0120-3347/© 2014 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Introducción

La enfermedad de Von Recklinghausen (EVR) o neurofibromatosis tipo I (NF1) es una afección de herencia autosómica dominante caracterizada por tendencia a la formación de tumores de tejidos del ectodermo y mesodermo¹, afectando principalmente al sistema nervioso y a la piel². Friedrich Recklinghausen identificó el origen tumoral en el tejido nervioso en el año 1882^{1,3}. Fisiopatológicamente se caracteriza por una alteración del gen NF1, localizado en el cromosoma 17q11.2, que sufre una mutación, siendo el encargado de la secreción de neurofibromina, proteína que inhibe el crecimiento celular anormal^{1,2}. El espectro clínico de esta afección es muy amplio, caracterizado principalmente por neurofibromas cutáneos y manchas café con leche².

Caso clínico

Presentamos un caso de un paciente de 14 años de edad con antecedentes personales de EVR y quirúrgicos de exéresis de un neurofibroma plexiforme hemicraneal derecho. A la exploración de la vía aérea no se apreciaron fibromas en cavidad oral ni signos predictores de vía aérea difícil (VAD). No refería disnea, disfagia, ni cambios en el tono de la voz sugestivos de la existencia de fibromas laríngeos. Como pruebas complementarias se realizó bioquímica, hemograma, estudio de coagulación y radiografía de tórax, sin alteraciones.

Presentaba una importante asimetría facial como consecuencia de múltiples neurofibromas retroauriculares que desfiguraban el rostro e incluso imposibilitaban la colocación de gafas para la lectura, decidiéndose la realización de una exéresis de neurofibromas y remodelación facial.

Tras monitorización habitual no invasiva mediante presión arterial, electrocardiograma, pulsioximetría (SpO₂) y bloqueo neuromuscular mediante monitor TOF watch® SX, se canalizó de una vía venosa periférica en el dorso de la mano izquierda. Se realizó una inducción anestésica con 130 mg de propofol, 120 µg de fentanilo y 30 mg de rocuronio. No se produjo obstrucción de la vía aérea tras la inducción anestésica durante la ventilación manual con mascarilla facial. Se realizó una intubación endotraqueal sin incidencias, instaurándose la ventilación mecánica. Durante la laringoscopia no se objetivaron macroscópicamente fibromas laríngeos. Para el mantenimiento anestésico se emplearon sevoflurano a 1 CAM y fentanilo en función de las necesidades analgésicas. La intervención (fig. 1), de 160 min de duración, transcurrió sin incidencias.

Tras la finalización del procedimiento, se administraron 2 g de metamizol, 4 mg de ondansetrón, 0,6 mg de atropina y 2 mg de neostigmina, realizándose una extubación con unos valores en la monitorización neuromuscular de tren de cuatro mayores de 0,9 con posterior traslado a la unidad de reanimación postanestésica, evolucionando favorablemente.

Discusión

La neurofibromatosis (NF) es una enfermedad congénita perteneciente al grupo de las facomatosis neurocutáneas



Figura 1 – Imagen de la extirpación de múltiples neurofibromas retroauriculares.

Fuente: autores.

autosómicas dominantes, que incluye también el complejo de esclerosis tuberosa, el síndrome de Von Hippel-Lindau y el síndrome de nevos basales⁴. Podemos distinguir 2 tipos de NF en función de las características fenotípicas y genéticas: la NF1 o EVR y la NF tipo 2 (NF2).

La EVR presenta una incidencia de uno por cada 2.500-3.300 nacimientos⁵ y una prevalencia de uno por cada 5.000 habitantes⁵. Aunque presenta un 100% de penetrancia⁵, la expresividad es variable^{5,6}, de modo que un 50% de los pacientes carecen de antecedentes familiares^{5,7}, implicando una mutación espontánea⁶.

A pesar de los grandes avances en genética molecular^{8,9}, el diagnóstico de la EVR se basa en el cumplimiento de una serie de criterios clínicos⁵ (tabla 1).

Las manchas cutáneas café con leche se detectan en el 95% de los adultos con EVR⁵. Los neurofibromas constituyen la lesión más característica¹⁰ y representativa de este trastorno, pudiendo diferenciarse 3 tipos en función de sus características clínicas e histopatológicas⁵: neurofibromas cutáneos (en el 95% de los pacientes), nodulares y plexiformes. Los neurofibromas plexiformes se aprecian en el 30% de los casos, causando verdaderas deformidades corporales⁵. Pueden evolucionar a

Tabla 1 – Criterios diagnósticos de la enfermedad de Von Recklinghausen (EVR) o neurofibromatosis tipo I (NF1)

Criterios diagnósticos de la EVR (NF1). Debe incluir 2 de las siguientes manifestaciones:
Seis o más manchas café con leche: 1,5 cm o mayores en la edad postpuberal o 0,5 o mayores en edad prepuberal
Dos o más neurofibromas de cualquier tipo o uno o más neurofibromas plexiformes
Pecas axilares (signos de Cowe) y/o inguinales
Glioma del nervio óptico
Dos o más nódulos de Lisch (hamartomas en el iris)
Lesión ósea distintiva: displasia del hueso esfenoides o displasia o adelgazamiento de la cortical de los huesos largos
Familiar de primer grado con EVR (NF1)

Fuente: autores.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2767602>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2767602>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)