



Revista Española de Anestesiología y Reanimación

www.elsevier.es/redar



CASO CLÍNICO

Síndrome de Rett: doble catéter epidural para control del dolor postoperatorio tras cirugía de escoliosis. Revisión de la bibliografía

E. Freire Vila*, A. de la Iglesia López y J.L. Juncal Díaz

Servicio de Anestesiología, Reanimación y Tratamiento del Dolor, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña (CHUAC), La Coruña, España

Recibido el 20 de mayo de 2011; aceptado el 24 de julio de 2012

Disponible en Internet el 3 de octubre de 2012

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Rett;
Anestesia general;
Escoliosis;
Dolor postoperatorio;
Catéter epidural;
Levobupivacaína

KEYWORDS

Rett syndrome;
General anaesthesia;
Scoliosis;
Postoperative pain;
Epidural catheter;
Levobupivacaine

Resumen El síndrome de Rett es una enfermedad neurológica grave e incapacitante por un defecto estructural en el brazo corto del cromosoma X (Xq28). Afecta a mujeres y consta de múltiples discapacidades neurológicas progresivas que se manifiestan desde edades tempranas causando invalidez y dependencia de por vida.

La escoliosis aparece en más del 50% de los pacientes, con necesidad de corrección quirúrgica en casos de graves angulaciones. Es imprescindible una evaluación preanestésica cuidadosa con el fin de identificar los factores de riesgo y así disminuir la morbilidad asociada con el procedimiento quirúrgico.

Presentamos el caso de una paciente afectada por este síndrome y escoliosis, programada para la realización de una artrodesis vertebral toracolumbar mediante instrumentación con anestesia general, que transcurrió sin incidentes. Evaluamos las connotaciones específicas de este síndrome, sus potenciales complicaciones y su manejo desde un punto de vista anestésico; remarcando el control del dolor postoperatorio conseguido mediante un doble catéter epidural con infusión de anestésicos locales y fentanilo tras la cirugía.

© 2011 Sociedad Española de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Rett syndrome: Double epidural catheter for the control of postoperative pain after scoliosis surgery. A literature review

Abstract Rett syndrome is a severe and incapacitating neurological disease caused by a structural defect in the short arm of the X chromosome (Xq28). It affects females and consists of multiple and progressive neurological impairments that start from a young age, leading to lifelong disability and dependency.

Scoliosis appears in more than 50% of patients and requires surgical correction in cases where the curvature is severe. Pre-anaesthetic assessment is essential in order to identify the risk factors and thus reduce the morbidity and mortality associated with the surgical procedure.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: enriquefreire2000@yahoo.es (E. Freire Vila).

We present the case of a patient affected by this syndrome and scoliosis, who was scheduled to have an instrumented thoracolumbar spine arthrodesis with general anaesthesia, which passed without incident. We evaluate the specific details of this syndrome, its potential complications, and its management from an anaesthetic point of view, emphasising the control of postoperative pain using a double epidural catheter with an infusion of local anaesthetics and fentanyl.

© 2011 Sociedad Española de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de Rett^{1,2} (SR) es una grave enfermedad neurológica congénita descrita por A. Rett en 1966 y reconocida de forma generalizada desde los estudios de Hagberg et al. en 1983³. Afecta a mujeres y tiene una incidencia de 1:10.000 a 1:22.000 en todas las razas y etnias⁴. La mutación resulta letal cuando se empareja al cromosoma Y.

Generalmente se manifiesta en el segundo año de vida (antes de los 4 años) provocando importantes discapacidades, persistentes y progresivas a diferentes niveles, lo que implica una dependencia de por vida. Se observan retrasos en la adquisición del lenguaje y coordinación motriz, y con frecuencia retraso mental en diferentes grados. Tras el síndrome de Down, el SR es la segunda causa más común de retraso mental profundo⁵.

Tras una fase inicial de desarrollo hasta los 5 años aproximadamente, se produce una detención del mismo con pérdida de las capacidades adquiridas, aparición de movimientos automáticos estereotipados de las manos (agitar, morder o retorcer) y pérdida del interés por el entorno social.

Se han descrito alteraciones fisiopatológicas como la presencia de irregularidad respiratoria (> 80%)⁶, anomalías electroencefalográficas⁷, epilepsia⁸ (en más del 50% de casos, al menos una crisis), mioclonías bruscas y aumento de la rigidez muscular con la edad. También trastornos en la deambulación (80%); escoliosis (> 50%)⁹, retraso en el crecimiento e incluso muerte súbita (22%)⁸⁻¹⁰.

Se realizó una búsqueda bibliográfica con las palabras: síndrome de Rett; manejo anestésico; escoliosis; dolor postoperatorio; catéter epidural y levobupivacaína. Se analizaron las bases de datos Medline y Embase, con la siguiente estrategia de búsqueda: («Rett Syndrome»[Mesh]) AND «Scoliosis»[Mesh]), desde mayo de 2009 y se restringió a artículos publicados en los últimos 10 años en inglés, alemán y español.

Caso clínico

Presentamos el caso de una paciente de 16 años, 75 kg, 163 cm e índice de masa corporal 28,23 kg cm⁻² (sobrepeso moderado) afectada de SR, con grave retraso psicomotor desde el nacimiento, fenotipo característico, estrabismo endotrópico y crisis comiciales desde los 4 años. No tenía otras enfermedades ni había sufrido intervenciones quirúrgicas previas. Estaba en tratamiento con ácido valproico

y piracetam. Se había programado para realización de artrodesis vertebral mediante instrumentación T3-L1, con anestesia general para corrección de importante escoliosis tipo King III, con curva torácica derecha T4-T10 de 70° Cobb que se corregía a 56° con Bending test; el hombro derecho estaba elevado 6-7 cm, el tronco desplazado hacia lado izquierdo 5-6 cm y tenía discreta giba costal izquierda (Risser 4+, fig. 1).

Las pruebas complementarias preoperatorias hematemetría, coagulación, bioquímica, electrocardiograma, gasometría arterial y radiografía del tórax eran normales. A la exploración destacaba una boca pequeña de apertura limitada, grado II en la clasificación de Mallampati, hipertrofia gingival, paladar ojival y dentadura apiñada e irregular. Otras exploraciones no fueron posibles dada la nula colaboración.

Fue premedicada con lorazepam 1 mg vo y ranitidina 50 mg iv la noche anterior y metoclopramina 10 mg iv antes de la intervención. Durante la intervención se monitorizó con un equipo Datex-Ohmeda S/5 Avance con control de entropía (módulo M-Entropy), también con monitorización continua de temperatura vesical (Covidien catéter Foley con sensor de temperatura) y bloqueo neuromuscular (módulo M-NMT). Además se procedió a monitorización invasiva de presión arterial (radial izquierda) y acceso venoso central en la yugular interna derecha. Se intentó mantener la temperatura vesical entre 35,5-36 °C, con calentador de sueros tipo Termiflow Teide 150 R (CAIR L.G.L., Civrieux d'Azergues,



Figura 1 Radiografía posteroanterior de tórax. Puede observarse el grado de escoliosis previo a la intervención quirúrgica.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2768852>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2768852>

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