

# Conducta perioperatoria en un paciente con síndrome de San Filippo sometido a exodoncia múltiple

D. Fuentes-García\*, J. Hernández-Palazón\*\*, D. Sánchez-Navarro\*

Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

## Resumen

El síndrome de San Filippo es una enfermedad hereditaria de almacenamiento lisosomal perteneciente al grupo de las mucopolisacaridosis (mucopolisacaridosis tipo III). Existe un déficit enzimático necesario para la degradación del heparán sulfato que hace que se deposite en el tejido conectivo de múltiples órganos, sobre todo en cerebro, hígado, corazón y bazo. Los primeros síntomas de la enfermedad aparecen en la infancia presentando un deterioro mental, dimorfismo y alteraciones del comportamiento con hiperquinesia y agresividad.

Por las múltiples implicaciones anestésicas de esta rara enfermedad, presentamos el caso clínico de un paciente de 20 años de edad con síndrome de San Filippo, que fue intervenido para exodoncia múltiple bajo anestesia general combinada con bloqueo troncular de la segunda y tercera rama del nervio trigémino, que proporcionó condiciones quirúrgicas satisfactorias y una recuperación de la anestesia rápida. Durante el periodo postoperatorio presentó una infección respiratoria que le provocó una insuficiencia respiratoria grave y posterior fallecimiento del paciente.

### Palabras clave:

Síndrome de San Filippo. Mucopolisacaridosis. Bloqueo nervioso. Nervio trigémino. Cirugía oral. Exodoncia múltiple.

Postoperative complications in a man with San Filippo syndrome anesthetized for multiple tooth extraction

## Summary

San Filippo syndrome is a hereditary lysosomal disorder resulting in the accumulation of mucopolysaccharides (mucopolysaccharidosis type III). A deficit in the enzyme required to break down heparan sulfate leads to its deposition in the connective tissue of many organs, particularly the brain, liver, heart, and spleen. The first symptoms—including mental deterioration, dimorphism, and behavioral changes such as hyperkinesia and aggressivity—present in childhood. Because this rare disorder has many anesthetic implications, we report the case of a 20-year-old man with San Filippo syndrome who underwent multiple tooth extraction under general combined anesthesia and a block of the second and third branches of the trigeminal nerve. This anesthetic combination provided satisfactory surgical conditions and recovery from anesthesia was rapid. Following surgery the patient developed a respiratory infection that led to severe respiratory failure and death.

### Key words:

San Filippo syndrome. Mucopolysaccharidosis. Nerve block. Trigeminal nerve. Oral surgery. Multiple tooth extraction.

## Introducción

El síndrome de Sanfilippo o mucopolisacaridosis (MPS) tipo III es un error innato, poco frecuente, del metabolismo del tejido conectivo, de transmisión autosómica recesiva. Está causado por la ausencia o insuficiencia de cuatro enzimas requeridos para la degradación del heparán sulfato, responsables de los distintos subtipos de MPS tipo III: heparán sulfamida-

sa, alfa-N-acetilglucosaminidasa, alfa-glucosaminidasa, N-acetiltransferasa y N-acetilglucosamina-6-sulfato sulfatasa, para la MPS III A, B, C y D, respectivamente<sup>1</sup>. La prevalencia de esta enfermedad es considerada 1 de cada 24.000 a 120.000 nacimientos para el tipo III A, siendo las frecuencias menores para los tipos III D y III C (por debajo de 1/1.000.000). Los síntomas de la enfermedad se manifiestan antes de los 6 años de edad, debidos a una afectación generalizada de la función de tejidos y órganos, en especial huesos, cartílagos, cerebro, hígado, pulmón y corazón, siendo los signos clínicos más frecuentes el retraso mental severo, escoliosis, rigidez articular, enfermedad de depósito del hígado, esplenomegalia, valvulopatía, convulsiones y cataratas<sup>1,2</sup>. El diagnóstico se realiza a partir del hallazgo de niveles altos de heparán sulfato en la orina y por una deficiencia enzimática en el suero, leucocitos y fibroblastos. El único tratamiento dis-

\*Facultativo Especialista de Área. \*\*Profesor Asociado.

### Correspondencia:

Joaquín Hernández Palazón  
San Ignacio de Loyola, 4-2<sup>B</sup>  
30001 Murcia  
E-mail: joapal@ono.com

Aceptado para su publicación en septiembre de 2008.

ponible es sintomático e incluye trasplantes de córnea, corrección de atrapamiento nervioso y sustitución de válvula cardíaca<sup>1</sup>. Es necesaria la fisioterapia de las contracturas articulares y el uso de fármacos psicotrópicos para controlar el comportamiento<sup>1</sup>.

El tratamiento anestésico de los pacientes con síndrome de San Filippo puede estar influido por la presencia de enfermedad pulmonar crónica debido a la obstrucción de la vía aérea, restricción de la caja torácica por la cifoescoliosis y por infecciones respiratorias frecuentes<sup>3</sup>. Así mismo, la rigidez de la articulación temporomandibular y el depósito de mucopolisacárido en la vía aérea pueden dificultar el tratamiento y la conducta anestésica<sup>3</sup>. Además, la mayoría de estos pacientes suelen recibir una combinación de fármacos anticonvulsivos para el tratamiento de las convulsiones que puede tener interacciones importantes con fármacos utilizados durante la anestesia. Por las múltiples implicaciones anestésicas que presentan estos pacientes, y por su rara incidencia, presentamos el caso clínico de un paciente con síndrome de San Filippo, programado para exodoncia múltiple realizada bajo anestesia general combinada con bloqueo nervioso de la segunda y tercera ramas del nervio trigémino.

### Caso clínico

Hombre de 20 años de edad y 37 Kg de peso programado para exodoncia múltiple (14, 15, 16, 24, 25, 26, 35 y 36). Diagnosticado de síndrome de San Filippo a los tres años de edad. Entre sus antecedentes personales destacaba varios ingresos hospitalarios por infecciones respiratorias y broncoaspiración, prolapso mitral con insuficiencia mitral leve, mutismo desde los diez años, retraso psicomotor progresivo y varios episodios de crisis comiciales generalizadas. A la exploración física encontramos a un paciente con buen estado general, retracciones articulares y contracturas musculares, cifoescoliosis torácica, megacefalia y encefalopatía grave (Figura 1). El paciente estaba siendo tratado con oxígeno domiciliario, diazepam, valproato sódico, lamotrigina, piracetam y baclofeno.

En la inspección se aprecia una acusada deformidad general predominante en la región torácica y una dificultad extrema de abordar la vía aérea por limitación a la apertura bucal (Mallapatti clase III) y rigidez cervical importante. La radiografía de tórax mostró una cifoescoliosis derecha y un patrón pulmonar restrictivo. Las pruebas de función respiratoria evidenciaron un patrón restrictivo moderado y obstructivo leve con una capacidad vital forzada del 64% del valor teórico. En la auscultación cardíaca se apreció un soplo de regurgitación mitral III/VI con una ecocardiografía que mostró una fracción de eyección del 60% y una degeneración mixoide de ambos velos mitrales con prolapso e insuficiencia mitral leve excéntrica. Resto de las exploraciones y analítica eran normales.



Fig. 1. Paciente con síndrome de San Filippo donde se aprecian las retracciones articulares y contracturas musculares así como el fenotipo facial característico de la enfermedad.

El paciente fue premedicado con 1,5 mg Kg<sup>-1</sup> de ranitidina i.m. y 0,5 mg Kg<sup>-1</sup> de midazolam vía oral, 90 minutos antes de la intervención quirúrgica. En la mesa de quirófano, fue posicionado en decúbito supino con gran dificultad debido a la presencia de cifoescoliosis torácica. Se monitorizó de forma continua el ECG, presión arterial no invasiva, la presión espiratoria de CO<sub>2</sub> y saturación arterial de oxígeno mediante pulsioximetría. La temperatura corporal fue mantenida entre 36-37°C utilizando una manta térmica. Se preoxygenó al paciente durante tres minutos y a continuación se inició la inducción anestésica con 0,01 mg Kg<sup>-1</sup> de atropina y 2 mg Kg<sup>-1</sup> de propofol. Tras la pérdida de conciencia, se intubó al paciente mediante fibrobroncoscopia utilizando un tubo nasotraqueal de 7 mm. Debido a la no utilización de bloqueantes neuromusculares y en previsión de la corta duración de la intervención se optó por la ventilación manual utilizando un sistema C de Mapleson y una mezcla de gases de O<sub>2</sub>/aire al 50%, consiguiéndose saturación arterial de O<sub>2</sub> > 93%. El mantenimiento anestésico se realizó con propofol 80-100 mg Kg<sup>-1</sup> min<sup>-1</sup> y remifentanilo 0,15 µg Kg<sup>-1</sup> min<sup>-1</sup> con BIS entre 40-60. Tras la inducción de la anestesia, el cirujano realizó el bloqueo de los nervios infraorbitario, palatinos izquierdos y dentarios inferiores derecho e izquierdo, utilizando articaína con epinefrina. Durante la cirugía se administró una infusión de cristaloides con glucosa a 4 ml Kg<sup>-1</sup> h<sup>-1</sup>. La duración de la intervención fue de 50 min y durante todo el periodo intraoperatorio el paciente mantuvo la estabilidad hemodinámica y una oxige-

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2769099>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2769099>

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