

Vía aérea difícil en neonato con artrogriposis múltiple congénita

Difficult airway in neonate with congenital arthrogryposis multiplex

Francisco Antonio Cevallos Sacoto^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-7416-1956>

Diana Elizabeth Guamán Azuero¹ <https://orcid.org/0009-0007-4406-1672>

Michelle Flor Tello Calle¹ <https://orcid.org/0000-0002-0489-0333>

¹Universidad de Cuenca. Hospital “Vicente Corral Moscoso”. Cuenca, Ecuador.

* Autor para la correspondencia: md.franciscevallos@gmail.com

RESUMEN

Introducción: La artrogriposis múltiple congénita es una condición no progresiva que se caracteriza por diversas contracturas articulares graves, debilidad muscular y fibrosis. Se estima que su incidencia es de 1/3000 nacidos vivos. Los síndromes y enfermedades congénitas se relacionan con una vía aérea difícil, pero la artrogriposis, a pesar de su afectación en la columna cervical y las articulaciones, rara vez se describe como predictor de vía aérea difícil.

El manejo de la vía aérea en pacientes con malformaciones congénitas puede ser desafiante debido a las particularidades anatómicas y fisiológicas que presentan. El diagnóstico de una posible vía aérea difícil en neonatos es complicado, pues no existen predictores precisos.

Objetivo: Generar evidencia sobre la asociación entre la artrogriposis y la vía aérea difícil en la edad neonatal.

Presentación de caso: Se describe el caso de un neonato con artrogriposis múltiple congénita en el que se encontró dificultad para el abordaje de la vía aérea.

Conclusiones: La artrogriposis múltiple congénita es una condición que puede considerarse que está relacionado con una probable vía aérea difícil. Es importante tener un enfoque cuidadoso y bien planificado durante el período perioperatorio para garantizar una ventilación y una oxigenación adecuada y evitar la morbilidad y la mortalidad.

Palabras clave: manejo de la vía aérea; artrogriposis; neonato; malformaciones congénitas.

ABSTRACT

Introduction: Arthrogryposis multiplex congenital is a non-progressive condition characterized by various severe joint contractures, muscle weakness and fibrosis. Its incidence is estimated to be 1/3000 live births. Syndromes and congenital diseases are associated with a difficult airway, but arthrogryposis, despite its involvement in the cervical spine and joints, is rarely described as a predictor of a difficult airway.

Airway management in patients with congenital malformations can be challenging due to their anatomical and physiological characteristics. The diagnosis of a possible difficult airway in neonates is complicated, since there are no precise predictors.

Objective: to generate evidence on the association between arthrogyrosis and the difficult airway in the neonatal age.

Case presentation: The case of a neonate with congenital arthrogyrosis multiplex in which difficulty was found to approach the airway is described.

Conclusions: AMC is a condition that you may suspect is related to a probable difficult airway. It is important to have a careful and well-planned approach during the perioperative period to ensure adequate ventilation and oxygenation and avoid related morbidity and mortality.

Keywords: airway management; arthrogyrosis; neonate; congenital malformations.

Recibido: 20/06/2023

Aceptado: 03/08/2023

Introducción

Es un elemento crucial la asistencia en el entorno perioperatorio asegurar la vía aérea en los pacientes pediátricos. Se estima que alrededor del 17 % de las dificultades respiratorias están relacionadas con una intubación difícil y el 28 % de la mortalidad relacionada con la anestesia se debe a los problemas en la intubación o ventilación.⁽¹⁾

Debido a las diferencias anatómicas y fisiológicas, el manejo de la vía aérea difícil en neonatos es relativamente más complicado, especialmente en la presencia de malformaciones congénitas, incluso para anesthesiólogos pediátricos experimentados. Un factor adicional son las condiciones laborales de los países latinoamericanos en donde hay una falta de dispositivos adecuados para el manejo de la vía aérea en la población neonatal. Enfrentar este escenario suele ser un reto, pero muchos de los resultados catastróficos pueden prevenirse con una evaluación, planificación y ejecución adecuadas.⁽²⁾

No existe una asociación sólida de conocimientos entre la artrogriposis congénita y la vía aérea difícil en la edad neonatal. Esto se debe a que no se han reportado casos en este grupo etario, y en la población pediátrica en general, hay pocos casos documentados debido a que la artrogriposis congénita es una patología extremadamente rara.

Es más común asociar una posible vía aérea difícil con otros síndromes como: Treacher Collins, Pierre Robin o el síndrome de Down. Por tanto, es importante reportar cualquier caso que alerte sobre la posibilidad de una vía aérea difícil en esta patología.

La artrogriposis múltiple congénita (AMC) es un desorden caracterizado por la presencia de contracturas congénitas de las extremidades^(3,4,5,6) que contempla más de 400 condiciones.⁽⁷⁾

Los pacientes también pueden tener microstomía y disminución de la movilidad de la articulación temporomandibular.⁽⁴⁾ La AMC afecta a 1 en 3000 nacidos vivos.^(7,8) La causa principal es la falta o disminución del movimiento fetal en el útero, ya que es necesario para la correcta formación y funcionamiento de las articulaciones.^(3,4,7,8) Esta condición está relacionada con embarazos múltiples, oligohidramnios, bandas amnióticas y anomalías del útero.^(3,4) También se han señalado otras causas como infecciones congénitas por

citomegalovirus, virus de la varicela-zóster (VVZ), virus de la rubéola, virus del Zika, enfermedades inmunitarias maternas como la miastenia gravis, y defectos genéticos.⁽⁵⁾

La herencia de la AMC sigue alguno de los patrones genéticos como: autosómica dominante, autosómica recesiva, herencia recesiva ligada al cromosoma X, esporádica y herencia mitocondrial.⁽⁶⁾ Es así que 402 genes pertenecientes a 29 grupos funcionales han sido reportados.^(5,7,9) Estos genes codifican mecanismos relacionados con la función de uniones neuromusculares, motoneuronas (SCN1A), mielina del nervio periférico (ADCY6, ADGRG6, LGI4), músculo esquelético (LMOD3), tejido conjuntivo y el sistema nervioso central con o sin anomalías de la médula espinal (MAGEL2).⁽⁵⁾

En un estudio se observaron 51 de estos genes como: TTN, CHRNG, RYR1 y ECEL1 los genes más prevalentes que presentan variaciones patogénicas.⁽⁵⁾ Es así que el componente genético tiene una función muy importante en AMC, además el uso de estos marcadores moleculares pueden ayudar al diagnóstico temprano asertivo.

La mejor opción en niños con artrogriposis es lograr la movilización de las contracturas, por lo que el promedio de las operaciones a las que se deben someter es mayor de 5.⁽⁸⁾ Esto representa uno de los mayores desafíos de la enfermedad debido al manejo de la vía aérea difícil que se debe realizar en el perioperatorio,⁽⁴⁾ debido a diferentes complicaciones como: movilidad mandibular y apertura bucal limitadas, desarrollo pulmonar restringido, dificultades de posicionamiento, acceso venoso difícil y preocupación por el aumento del riesgo de hipertermia maligna.⁽⁸⁾

El objetivo del artículo fue generar evidencia sobre la asociación entre la artrogriposis y la vía aérea difícil en la edad neonatal.

Presentación de caso

El caso se presentó en el hospital de referencia del sur de Ecuador del Ministerio de Salud Pública, ubicado en la ciudad de Cuenca. Se trata de un neonato masculino de 29 días de nacido con malformaciones congénitas, que aparece con una lesión eritematosa y costrosa de aproximadamente 3 cm de diámetro en la piel de la región parietal derecha, asimetría en los oídos con implantación baja y falta de formación de hélix y antihélix en la oreja izquierda, cuello corto con presencia de un mamelón en la región posterior de 2 cm, escoliosis cervical severa en la columna vertebral, ausencia de testículo derecho en la bolsa escrotal, falta de extensión en ambas muñecas en las extremidades superiores, extremidades inferiores asimétricas y cortas con limitación en la extensión, ausencia de pliegues poplíteos y pie equinovaro bilateral con movilidad limitada, una displasia congénita de cadera izquierda, y finalmente en la valoración de la vía aérea destaca micrognatia y apertura bucal limitada para la edad, el resto de las características de la vía aérea fueron normales.

Se programó al neonato para someterlo a una gastrostomía con funduplicatura de Nissen debido a las dificultades en la deglución y reflujo gastroesofágico causados por un componente neurológico. Sin embargo, en el hospital no se contaba con un broncoscopio flexible ni un videolaringoscopio para neonatos, por lo que se procedió a elaborar un plan con los recursos disponibles.

Antes del procedimiento, se midió el diámetro subglótico del neonato por ultrasonido para determinar el diámetro ideal del tubo endotraqueal (TET). Se eligió un TET de tamaño 2,5 sin balón.

Se realizó el procedimiento bajo la anestesia general balanceada y la monitorización estándar de acuerdo con las recomendaciones de la Asociación Americana de Anestesiólogos (ASA, por sus siglas en inglés). Con el analizador de gases se preoxigenó adecuadamente y se llevó a cabo la inducción inhalatoria con sevoflurano en dosis crecientes hasta llegar a 6 vol %, junto con la infusión de remifentanilo y rocuronio en bolo.

En apnea, se proporcionó una ventilación adecuada al paciente mediante una máscara facial, no existió dificultad para la ventilación (HAN I). Se realizó una laringoscopia directa con una pala recta # 1; sin embargo, se observó un Cormack-Lehane de grado IV. Se intentó reubicar la cabeza del paciente para alinear los ejes, se aplicó la maniobra de BURP y se intentó la intubación con guía flexible y laringoscopio con hoja McCoy, pero no se logró.

Se decidió solicitar ayuda para ventilar y cambiar de operador, se requirió la ayuda del anestesiólogo más experimentado del centro, quien realizó dos intentos más sin éxito. Se colocó una máscara laríngea Air-Q #0,5; pero no se logró una ventilación adecuada debido a que se mantenía una correcta saturación, no obstante, existió retención de CO₂. Se decidió intentar la intubación a través de la máscara laríngea sin resultados.

Por último, bajo visión indirecta con un broncoscopio flexible pediátrico (diámetro externo de 3,8 mm) se realizó una maniobra de compresión externa del tórax durante laringoscopia para generar burbuja espiratoria y con la ayuda de una guía intercambiadora y pinza de Magill se logró abordar la tráquea, se comprueba la correcta ubicación mediante auscultación bipulmonar y capnografía.

El procedimiento quirúrgico se realizó y se concluyó sin incidentes; con estabilidad hemodinámica, respiración espontánea y adecuada protección de la vía aérea, se extuba sin complicaciones, el paciente presentó una adecuada evolución posquirúrgica y fue dado de alta sin incidentes.

Discusión

El presente caso se refirió al análisis del proceso de atención de un paciente neonatal de 29 días con vía aérea difícil, debido a una malformación por artrogriposis múltiple congénita, por lo que presentó dificultades respiratorias y alimentarias debido a una posible afectación neurológica, el paciente requirió además una gastrostomía más la funduplicatura de Nissen.

Los casos reportados de vía aérea difícil con artrogriposis son muy pocos en la literatura internacional. La mayoría de estos pacientes requieren cirugía, sin embargo, el cuidado perioperatorio es un desafío y la vía aérea difícil es la primera preocupación para el anestesiólogo. A menudo se recomienda la inducción con preservación de la ventilación espontánea cuando se aborda una vía aérea potencialmente difícil por primera vez.⁽⁸⁾

El manejo de la vía aérea difícil en neonatos es más complicado por las diferencias anatómicas y fisiológicas;⁽¹⁰⁾ además, existen malformaciones congénitas que aumentan el riesgo de vía aérea difícil (VAD) y la AMC cae dentro de este grupo debido a que esta patología presenta complicaciones musculoesqueléticas severas. En el caso del neonato la

afectación neurológica comprometió tanto la alimentación como la vía aérea, lo que evidencia la complejidad en el manejo de estos pacientes.

Durante la intubación se observó una clasificación de Cormack-Lehane IV, lo que indica una VAD; además, la falta de disponibilidad de un fibrobroncoscopio y un videolaringscopio neonatal limitó las opciones de manejo.

Para hacer una valoración de la vía aérea en un neonato con malformaciones se debe utilizar la escala de Cormack-Lehane, ya que es una herramienta importante, pues permite conocer la dificultad presentada para una posterior cirugía, además se accede a una mayor preparación para el plan a seguir en el manejo de la vía aérea.⁽²⁾

En el caso presentado contribuyeron al manejo potencialmente difícil de la vía aérea, la hipoplasia mandibular y maxilar, la movilidad restringida en la articulación temporomandibular y la fusión de las vértebras cervicales, por lo que, la preparación eficaz, la experiencia adecuada en el manejo de la vía aérea pediátrica difícil y la familiaridad con los algoritmos de manejo fueron esenciales para el éxito.^(11,12)

Se realizó una laringoscopia directa con pala recta # 1, se aplicó la maniobra de BURP y se colocó la guía flexible sin éxito. La apertura limitada de la mandíbula y/o la extensión del cuello pueden producir la apariencia de una “laringe anterior”. En muchos casos, la adición de la presión cricoidea expondrá al menos las aritenoides y permitirá la intubación con un tubo endotraqueal con estilete; si esto falla, la introducción de una sonda o un cambiador de tubo endotraqueal primero es necesario para guiar el tubo endotraqueal para que permita la intubación.⁽¹³⁾

Si la laringe permanece fuera de la vista con una hoja de laringoscopio convencional los videolaringscopios pueden proporcionar la exposición necesaria. Varios autores han recomendado el soporte de la vía aérea con un dispositivo de vía aérea supraglótica para luego introducir un tubo endotraqueal a través del dispositivo supraglótico y avanzará bajo una guía broncoscópica flexible.⁽⁸⁾ La falta de un fibrobroncoscopio de tamaño neonatal destaca la necesidad de contar con un equipamiento idóneo para enfrentar este escenario, pues el dispositivo supraglótico utilizado tampoco tuvo éxito.

Después de varios intentos con una adecuada ventilación (HAN I), con un plan de limitar el número de intentos, se logró abordar la tráquea y colocar un tubo endotraqueal con la ayuda de maniobras como la compresión externa del tórax y la guía intercambiadora bajo visión indirecta con Ambu® aScopio de tamaño pediátrico, lo que permitió proteger la vía aérea del paciente con éxito.

La monitorización adecuada de la oxigenación y la ventilación es fundamental durante el manejo de la vía aérea en un niño. Se recomienda: electrocardiograma, pulsioximetría, capnografía, presión arterial no invasiva, auscultación de ruidos cardíacos y pulmonares, medición de la temperatura.

De acuerdo con *Berisha* y otros⁽¹⁴⁾ el manejo adecuado de la vía aérea difícil neonatal con malformaciones congénitas es fundamental un plan previo para garantizar su seguridad y mejorar el resultado del procedimiento médico.

Los pacientes con AMC pueden tener una obstrucción grave de las vías respiratorias, por lo general, se necesita una traqueotomía debido al desarrollo orofacial anormal.⁽¹⁵⁾ En AMC, aunque ha habido muchos informes sobre intubaciones exitosas mediante broncoscopia de

fibra óptica e intubación de la vía aérea con máscara laríngea, se recomienda que todos los dispositivos e instrumentos necesarios para el manejo de la vía aérea difícil pediátrica estén disponible en la sala de operaciones.⁽¹⁴⁾

Es importante contar con el personal adecuado, entrenado en vía aérea difícil y reanimación, como también seguir algoritmos o líneas estratégicas. Los algoritmos facilitan el proceso de evaluación de la vía aérea; su estructura debe ser sencilla, fácil de memorizar y de aplicar. Los algoritmos para el manejo de la vía aérea difícil se desarrollan y se evalúan constantemente en función de los conocimientos médicos, los avances tecnológicos y la práctica clínica. Su finalidad es facilitar el manejo de la vía aérea difícil y reducir las complicaciones.⁽¹³⁾

Las guías británicas para el manejo de vía aérea difícil en neonatos, incluyen la preparación previa, además de incluir cuatro planes según la posibilidad de ventilación y de intubación, estos sugieren limitar el número de intentos, usar dispositivos como: video laringoscopios, broncoscopios adecuados para la edad, se debe solicitar ayuda a otros profesionales, incluso para mantener una adecuada ventilación, ya que es el último paso del abordaje quirúrgico.⁽¹⁶⁾

Se deben seguir varias pautas como la preparación adecuada del paciente entre ellas: la posición del niño es importante junto con la extensión de la cabeza, es aconsejable utilizar un cojín bajo los hombros produciendo la llamada posición neutral. La monitorización adecuada de la oxigenación y la ventilación es fundamental durante el manejo de la vía aérea en un niño.^(15,16)

Se concluye en este caso que la artrogriposis múltiple congénita puede ser un síndrome relacionado con el manejo difícil de vía aérea por los problemas articulares, pero también las anomalías asociadas. La valoración de la vía aérea difícil en pacientes neonatales con malformaciones es crucial por varias razones, que incluyen: seguridad, planificación, optimización del resultado y una mejor atención.

Además, se concluye que el trabajo en equipo y un personal entrenado fue fundamental para un adecuado manejo y para obtener una evolución favorable del paciente.

Referencias bibliográficas

1. Amaha E, Haddis L, Aweke S, Fenta E. The prevalence of difficult airway and its associated factors in pediatric patients who underwent surgery under general anesthesia: An observational study. SAGE Open Med. 2021;9. DOI: <https://doi.org/10.1177/20503121211052436>.
2. Krishna S, Bryant J, Tobias J. Management of the difficult airway in the pediatric patient. J Pediatr Intensive Care. 2018;7(03):115-25. DOI: <https://doi.org/10.1055/s-0038-1624576>.
3. Schmucker E, Farré M, Andreu E, Franco T, Villaverde I, Monclus E, *et al.* An update in paediatric airway management. Rev Esp Anestesiol Reanim Engl. 2022;69(8):472-86. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.redare.2022.08.001>.
4. Ma L, Yu X. Arthrogryposis multiplex congenital: classification, diagnosis, perioperative care, and anesthesia. Front Med. 2017;11(1):48-52. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11684-017-0500-4>.

5. Isaacson G, Drum E. Difficult airway management in children and young adults with arthrogyrosis. *World J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg.* 2018;4(2):122-5. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.wjorl.2018.04.003>.
6. Goldman M, Bhatnagar A, Nagler J, Auerbach M. Advanced pediatric emergency airway management: a multimodality curriculum addressing a rare but critical procedure. *MedEdPORTAL.* 2020;16:10962. DOI: <https://doi.org/10.15766/mep.2374-8265.10962>.
7. Foz C, Peyton J, Staffa S, Kovatsis P, Park R, DiNardo J, *et al.* Airway Abnormalities in Patients With Congenital Heart Disease: Incidence and Associated Factors. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2021;35(1):139-44. DOI: <https://doi.org/10.1053/j.jvca.2020.07.086>.
8. Huang J, Hu Y, Wang J, Wang D, Zhu Z, Hu Z, *et al.* Recommendation about the perioperative prevention of infection to healthcare workers and the anesthesia management of children with SARS-CoV-2 infection. *World J Pediatr Surg.* 2020;3(1). DOI: <https://doi.org/10.1136/wjps-2020-000126>.
9. Jung J, Heo B, Oh E, Chung Y. Anesthesia in patients with arthrogyrosis multiplex congenital: a report of 10 patients. *Korean J Anesthesiol.* 2014;67(Suppl):S89-90. DOI: <https://doi.org/10.4097/kjae.2014.67.S.S89>.
10. Berisha G, Boldingh A, Blakstad E, Rønnestad A, Solevag A. Corrigendum: Management of the unexpected difficult airway in neonatal resuscitation. *Front Pediatr.* 2023;10:1124050. DOI: <https://doi.org/10.3389/fped.2022.1124050>.
11. Kar S, Senapati L, Samanta P, Satapathy G. Predictive Value of Modified Mallampati Test and Upper Lip Bite Test Concerning Cormack and Lehane's Laryngoscopy Grading in the Anticipation of Difficult Intubation: A Cross-Sectional Study at a Tertiary Care Hospital, Bhubaneswar, India. *Cureus.* 2022;14(9):e28754. DOI: <https://doi.org/10.7759/cureus.28754>.
12. Apfelbaum J, Hagberg C, Connis R, Abdelmalak B, Agarkar M, Dutton R, *et al.* 2022 American Society of Anesthesiologists practice guidelines for management of the difficult airway. *Anesthesiology.* 2022;136(1):31-81. DOI: <https://doi.org/10.1097/ALN.0000000000004002>.
13. Ramkumar V, McGuire B, Myatra S, Sorbello M, Urdaneta F, Divatia J. Role of airway societies in improving airway management. *Airway.* 2022;5(1):1. DOI: <https://doi.org/10.1097/10.4103/arwy.arwy.6.22>.
14. Disma N, Virag K, Riva T, Kaufmann J, Engelhardt T, Habre W, *et al.* Difficult tracheal intubation in neonates and infants. Neonate and Children audit of Anaesthesia practice in Europe (NECTARINE): a prospective European multicentre observational study. *Br J Anaesth.* 2021;126(6):1173-81. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.bja.2021.02.021>.
15. Jagannathan N, Asai T. Difficult airway management: children are different from adults, and neonates are different from children! *Br J Anaesth.* 2021;126(6):1086-8. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.bja.2021.03.012>.
16. MacLaren A. National Health Services Greater Glasgow and Clyde Pediatrics for Health professionals. Management of the difficult airway, neonates. Glasgow: National Health Services. 2020 [acceso 13/06/2023]. Disponible en: <https://www.clinicalguidelines.scot.nhs.uk/nhsggc-guidelines/nhsggc-guidelines/anaesthetics/management-of-the-difficult-airway-neonates/>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.