

Anestesia en artrodesis de columna secundaria a síndrome de Marfán

Anaesthesia in a spinal column arthodesis secondary to Marfan Syndrome

**Dra. Obdulia María Aguado Barrena, Dra. Stella Milena Bermúdez Bermúdez,
Dr. Carlos Rodríguez Ramírez**

Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: el síndrome de Marfán es un trastorno hereditario del tejido conjuntivo que cursa con enfermedades valvulares, aneurisma de la aorta torácica y laxitud articular del esqueleto. Los pacientes pueden tener importantes problemas respiratorios como la restricción de la función pulmonar debido a alteraciones de la pared torácica y cifoesciosis, que requieren corrección quirúrgica.

Objetivos: exponer la conducta anestésica seguida en una paciente se presentó para una corrección quirúrgica de escoliosis secundaria a síndrome de Marfan.

Métodos: después de una valoración preoperatoria adecuada se realizó anestesia general con la técnica total intravenosa con propofol, fentanil y vecuronio. Se utilizó la hipotensión controlada y antifibrinolíticos como técnicas de ahorro de sangre y se administró morfina intratecal, que además de proporcionar adecuada analgesia posoperatoria contribuyó con la técnica de hipotensión controlada.

Resultados: la paciente no presentó complicaciones quirúrgicas ni anestésicas. El sangramiento fue de 1 000 mL. Se obtuvieron buenas condiciones de analgesia durante el posoperatorio. **Conclusiones:** En un paciente con síndrome de Marfán la evaluación preoperatoria se debe centrar en las alteraciones respiratorias y cardiovasculares. Se obtuvieron condiciones adecuadas de analgesia con la administración de morfina intratecal.

Palabras clave: síndrome de Marfán, escoliosis, hipotensión controlada, morfina intratecal.

ABSTRACT

Background: Marfan Syndrome is a hereditary disorder of the conjunctive tissue that presents with valve diseases, aneurism of the thoracic aeorta and articular lax of the skeleton. Patients can present important respiratory problems such as the restraint of the pulmonary function due to both alterations in the thoracic wall and Kyphoscoliosis that require surgical correction.

Objectives: To show an anaesthetic behaviour in a patient that presented to hospital for a surgical correction of scoliosis secondary to Marfan Syndrome.

Methods: General anaesthesia with the total intravenous technique with Propofol, Fentanyl and Vecuronio was given after an adequate preoperative assessment. Controlled hypotension and antifibrinolytics were used as blood-saving techniques and intrathecal Morphine was administered which, apart from providing an adequate postoperative analgesia, contributed to the controlled hypotension technique.

Results: The patient presented neither surgical complications nor anaesthetic ones. Bleeding was of 1 000 mL. Good analgesic conditions were obtained during the postoperative phase.

Conclusions: In a patient suffering from Marfan Syndrome, the preoperative evaluation should be focused to both respiratory and cardiovascular alterations. Adequate analgesic conditions were obtained with the administration of intrathecal Morphine.

Key words: Marfan Syndrome, scoliosis, controlled hypotension, intrathecal Morphine.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Marfán es una enfermedad congénita del tejido conectivo que se transmite de forma autosómica dominante y afecta a ambos sexos por igual. La incidencia es de 1 caso por cada 10 000 nacimientos sin predilección étnica ni racial. Alrededor de 60 % de los individuos afectados tienen un progenitor enfermo; el resto presenta mutaciones nuevas.¹

Clínicamente, se manifiesta por afección esquelética, cardiovascular y ocular y por una importante dilatación asintomática del saco dural.²

Los pacientes suelen presentar *pectus excavatum* o *pectus carinatum*. Las escoliosis suelen ir acompañadas de cifosis.³

La afección cardiovascular es el origen principal de la morbilidad y la mortalidad de estos pacientes. En los primeros años de vida suele desarrollarse un prolapso de la válvula mitral que en una cuarta parte de los pacientes evoluciona hacia una insuficiencia mitral grave. La debilidad innata de la capa media de la aorta origina dilatación difusa de la aorta descendente y puede llegar a causar insuficiencia aórtica, disección y rotura. El riesgo de disección se correlaciona con el diámetro aórtico.⁴ Esto constituye un gran reto para el anestesiólogo quien debe planificar el proceder anestésico de acuerdo con las características fisiopatológicas de dichas anomalías.

La cifoescoliosis y *chest wall abnormalities* which reduce the respiratory las alteraciones de la pared torácica, provocan una reducción de los volúmenes pulmonares, fundamentalmente de la capacidad vital (CV) y constituye un evidente trastorno restrictivo en las pruebas funcionales respiratorias.⁵

Caso clínico

Se trata de una paciente femenina de 13 años de edad, con diagnóstico de síndrome de Marfán que se presenta para cirugía correctiva de escoliosis. Al interrogatorio se constataron antecedentes de asma bronquial ligera persistente e insuficiencia mitral moderada con dilatación aórtica no aneurismática.

Examen físico

Talla: 1,84 m, peso: 60 kg, signos vitales: TA: 100/60 FC: 80 lat/min, FR: 18 resp/min. Soplo sistólico mitral IV/VI irradiado hacia la axila, que no se modifica con los movimientos respiratorios, se ausculta mejor en decúbito lateral izquierdo. Escoliosis toracolumbar, Vía aérea: apertura bucal 3 cm distancia tiromentoniana 9 cm, paladar arqueado.

Complementarios

- Hemoglobina 123 g/L, gasometría dentro de límites normales.
- Rx de tórax: escoliosis con convexidad derecha el hacinamiento de las costillas hacia el lado izquierdo. Ángulo de Cobb de 78°.
- on left side with kyphosis in lower thoracic reg En el ecocardiograma se encontró degeneración mixomatosa de la válvula mitral con regurgitación moderada y dilatación aórtica no aneurismática.
- ECG dentro de límites normales
- Pruebas funcionales respiratorias: patrón restrictivo ligero.

Se recibió en el preoperatorio donde se canalizaron 2 venas periféricas y se administró medicación preanestésica con midazolam 3 mg IV. Se canalizó arteria radial periférica con anestesia local. Una vez en el quirófano se monitorizó ECG, TA invasiva, FC y pulsioximetría. Se realizó inducción anestésica con propofol, vecuronio y fentanil. La intubación fue fácil (Cormack Lehane grado II). Se realizó abordaje venoso central de la subclavia derecha vía infraclavicular y se colocó sonda vesical para monitorización de PVC y gasto urinario respectivamente. Se realizó punción lumbar con trocar # 25 punta de lápiz para administración de morfina intratecal para analgesia posoperatoria a razón de 8 µg/kg.

El mantenimiento se realizó con: propofol en infusión continua a 12 mg/kg durante los primeros 10 min, que se disminuyó a 10 mg/kg durante los siguientes 10 min y se terminó esta primera media hora con 8 mg/kg. Durante las siguientes 2 horas y el resto del intraoperatorio se empleó este medicamento a razón de 4 mg/kg/h hasta el final de la intervención quirúrgica. Citrato de fentanilo a dosis de 1 a 10 µg/kg en respuesta a la estimulación quirúrgica. Vecuronio a 0,05 mg/kg/h en infusión continua.

La profilaxis de la endocarditis bacteriana se realizó con cefazolina.

Como técnicas de ahorro de sangre se utilizó la hipotensión controlada y ácido tranexámico a razón de 10 mg/kg como dosis de carga y 1 mg/kg de mantenimiento.

El tiempo quirúrgico fue de 7 h y 40 min. Se tomaron muestras horarias de sangre para gasometría y hematocrito, los gases sanguíneos y el medio interno se mantuvieron dentro de límites normales. El *test* de despertar fue satisfactorio. Las pérdidas hemáticas fueron de 1 000 mL, que se repusieron con cristaloides y coloides.

La paciente salió del quirófano despierta y extubada, con estabilidad hemodinámica y sin dolor durante el posoperatorio. No se presentaron complicaciones anestésicas ni quirúrgicas.

DISCUSIÓN

El diagnóstico del síndrome de Marfan se basa en los Marfan syndrome; diagnosis relies on the identification of classic signs occurring in a particular patient. signos clásicos que se observan en cada paciente en particular. No hay pruebas de laboratorio para ayudar a su diagnóstico. Esta paciente presentó los rasgos clásicos del síndrome: longilínea, delgada, dedos largos y delgados (figura 1) y brazos y piernas largas, escoliosis, deformidad torácica, paladar arqueado.¹⁻³



Fig.1. Obsérvese los dedos largos y delgados característicos de la enfermedad.

La gravedad de la cifoescoliosis se determina por la medición del ángulo de Cobb, formado por las perpendiculares de las líneas que pasan por el platillo superior de la vértebra más alta y el platillo inferior de la vértebra más baja de la curva. También se mide el grado de rotación pedicular.⁶

Durante la evaluación preoperatoria es importante concentrarse en las alteraciones cardiopulmonares.

La curva escoliótica induce cambios en el sistema respiratorio que se pueden agrupar en 3 apartados: la mecánica ventilatoria, alteración gasométrica e hipertensión pulmonar.^{5,7} En este caso el ángulo de Cobb fue de 78° y se evidenciaron cambios en la mecánica ventilatoria manifestados por un trastorno restrictivo ligero en las pruebas espirométricas. No así en la gasometría ni signos de hipertensión pulmonar.

En cuanto al sistema cardiovascular, los cambios fisiopatológicos más importantes que acontecieron estuvieron relacionados con la alteración in mitral valve leaflet secondary to myxomatous alteración de la válvula mitral mixomatosa e insuficiencia de la válvula pre-existente. Por la dilatación aórtica degeneration and abnormal cardiovascular regulatory no aneurismática fue necesario que la reposición de volumen se realizara con cautela, así como con los valores de presión positiva, la posición para evitar lesiones y dislocaciones, evitar la bradicardia y la taquicardia, los aumentos súbitos en la resistencia vascular sistémica (RVS) y la contractilidad y mantener la precarga, además de la administración de la profilaxis de la endocarditis bacteriana.⁸

La cirugía de escoliosis (figura 2), en general, se asocia a una gran pérdida hemática por lo que es importante tener conocimiento de las variadas técnicas de ahorro de sangre que incluyen: cuidados de la posición, técnicas de hemodilución, hipotensión controlada y uso de antifibrinolíticos.⁷



Fig. 2. Cirugía de la escoliosis: antes y después.

En el caso expuesto se utilizó hipotensión controlada farmacológicamente mediante nitroglicerina de 10 a 30 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$, la cual se ajustó según dosis respuesta. Cabe destacar que la morfina intratecal, al mismo tiempo que proporcionó analgesia adecuada, tuvo efecto hipotensor administrado por esta vía. Se pudo observar que a partir de la segunda hora de administración de la morfina intratecal que coincidió con el inicio de su acción, los requerimientos del vasodilatador disminuyeron gradualmente hasta retirar la infusión de nitroglicerina 1 hora después.^{9,10}

Se concluye que en un paciente con síndrome de Marfán se debe centrar la evaluación preoperatoria en las alteraciones respiratorias y cardiovasculares, particularmente la insuficiencia mitral y la dilatación aórtica. Mantener la hemodinamia y prevenir el dolor con uso de morfina intratecal constituye una opción que contribuye a una analgesia posoperatoria satisfactoria.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dennis L. Síndrome de Marfán. En: Harrison. Principios de Medicina Interna. Cap. 342. 16ª ed. McGraw-Hill Interamericana; 2010. p. 12086-91.

2. Robbins. Síndrome de Marfán. En: Patología estructural y funcional. 6ª ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2000. p.159-60.
3. Buntinx IM, Willems PJ, Spitaels SE, Van Reempst PJ, De Papepe AM, Dumon JE. Neonatal Marfan syndrome with congenital arachnodyctyly, flexion contractures, and severe cardiac valve insufficiency. J Med Genet. 1991;28:267-73.
4. Summers KM, West JA, Peterson MM, Stark D, McGill JJ, West MJ. Challenges in the diagnosis of Marfan syndrome. Med J Aust. 2006;184:627-31.
5. Phersson K, Danielsson A, Nachemson A. Pulmonary function in adolescent idiopathic scoliosis: a 25 year follow up after surgery or start of brace treatment. Thorax. 2001;56(5):388-93.
6. Wills B, Auerbach J, Zhu X, Caird M, Horn D, Flynn J, et al. Comparison of Cobb angle measurement of scoliosis radiographs with preselected end vertebrae. Traditional versus digital acquisition. Spine. 2007;32(1):98-105.
7. Colomina MJ, Godet C. Anestesia para la cirugía de la escoliosis. Estudio preoperatorio y selección de los pacientes de riesgo en la cirugía de las deformidades raquídeas. Rev Esp Anestesiol Reanim. 2005;52:24-43.
8. Bonow R, Carabello B, Chatterjee K. ACC/AHA 2006 guidelines for the ACC / AHA 2006 las directrices para el manejo de pacientes con enfermedad cardíaca valvular. Disponible en: <http://www.scahq.org/sca3/org/SCA3/VHDFullText.pdf>. Accessed February 7, 2010. [Consultado 25 Abril 2012].
9. Goodarzi M. The advantages of intrathecal opioids for spinal fusion in children. Paediatric Anaesthesia. 1998;8:131-4.
10. Tripi PA, Poe-Kochert C, Potzman J, Son-Hing JP, Thompson GH. Intrathecal morphine for postoperative analgesia in patients with idiopathic scoliosis undergoing posterior spinal fusion. Spine. 2008;33(20):22-48.

Recibido: 3 de mayo de 2012.
Aprobado: 15 de julio de 2012.

Dra. Obdulia María Aguado Barrera. Hospital Clínicoquirúrgico «Hermanos Ameijeiras». La Habana, Cuba. Correo electrónico: virgo@infomed.sld.cu