

## Anestesia en un paciente pediátrico con parálisis cerebral infantil clase IV, escoliosis idiopática, enfermedad de bruton y otros, reporte de un caso

### *Anesthesia in a pediatric patient with infantile cerebral palsy class IV, idiopathic scoliosis, bruton's disease and others, a case report*

Sofia E. Vargas Segovia<sup>1</sup>, Wendy M. Camacho Foronda<sup>2</sup>

Recibido: 27 de Junio de 2023

Aceptado: 31 de Agosto del 2023

#### RESUMEN

La parálisis cerebral infantil, tiene importantes implicaciones respecto al manejo anestésico del paciente, más aún si como consecuencia de ello está asociado a desnutrición crónica, es complejo por el mayor riesgo de presentar complicaciones durante el perioperatorio por lo que requiere monitorización continua, control de dolor adecuado con un conocimiento de la farmacocinética de los anestésicos y analgésicos relacionados al cuadro clínico y más aún como en este caso asociada a escoliosis idiopática del adolescente que per se dificulta los procedimientos anestésicos generales y neuroaxiales que podrían resultar en una analgesia o anestesia inadecuada aumentando el número de intentos, así como la tasa de complicaciones y fracasos por lo que es necesario realizar una evaluación pre anestésica minuciosa. Por lo tanto, es importante para un anestesiólogo, estar familiarizado con las complicaciones y saber cómo optimizar el manejo anestésico seguro tomando en cuenta las consideraciones anatómicas y fisiológicas del paciente.

**Palabras clave:** Parálisis cerebral infantil, escoliosis idiopática, agammaglobulinemia, desnutrición crónica, anestesia subaracnoidea

#### ABSTRACT

Thanatophoric dysplasia is considered the most common lethal skeletal dysplasia, with a prevalence of 1 in 10,000 births. A case of thanatophoric dysplasia managed in the Maternal Fetal Medicine Unit of the Germán Urquidí Maternal and Child Hospital is described. This is a 35-year-old patient with second digestion, who is hospitalized during a 25-week gestation due to FUM, FUV, severe intrauterine growth restriction, Thanatophoric Skeletal Dysplasia (Lethal) Type I, which is why a medical meeting is held, where it is decided to terminate the pregnancy by delivery due to poor fetal prognosis as it is a lethal malformation. Aspects of the frequency, etiology, diagnosis and prognosis of thanatophoric dysplasia were reviewed.

**Keywords:** Infantile cerebral palsy, idiopathic scoliosis, agammaglobulinemia, chronic malnutrition, spinal anesthesia

Parálisis cerebral es una enfermedad neurológica multifactorial asociada un grupo de trastornos no progresivos del desarrollo motor ocurridos en el desarrollo cerebral fetal o infantil, lo que causa limitación de su actividad, como son los trastornos de alimentación (Disfagia, reflujo gastroesofágico, sialorrea) reflejado en una pobre ingesta calórica y desnutrición. Estos pacientes frecuentemente son sometidos a procedimientos quirúrgicos con anestesia debido a enfermedades usuales y situaciones particulares consecuentes de la parálisis cerebral por lo que la valoración pre anestésica es fundamental la cual comprende una anamnesis detallada de

los factores de riesgo, el desarrollo psicomotor y determinar las alteraciones asociadas del paciente.

La escoliosis idiopática del adolescente (70%) (4) es una condición patológica de la columna vertebral caracterizada por una deformidad tridimensional de la columna vertebral que conlleva alteraciones a nivel respiratorio (de la mecánica respiratoria, gasométricas, hipertensión pulmonar); cardiovasculares por la deformidad de la caja torácica y a la enfermedad causal de la escoliosis (alteración del llenado ventricular, cardiopatías congénitas). En la valoración preanestésica los aspectos a considerar serán a localización,

<sup>1</sup> Médico residente Hospital del Niño Manuel Ascencio Villarroel, Cochabamba, Bolivia

<sup>2</sup> Médico anestesiólogo Hospital del Niño Manuel Ascencio Villarroel, Cochabamba, Bolivia

Figura 1



Figura 2



el grado de curvatura, la edad del paciente, la causa de la escoliosis, las enfermedades coexistentes, la capacidad funcional y los síntomas respiratorios para una planificación adecuada de la técnica.

La Agammaglobulinemia ligada al cromosoma X o enfermedad de Bruton es una inmunodeficiencia primaria que causa una predisposición a desarrollar infecciones bacterianas recurrentes. Existe muy poca referencia bibliográfica sobre el manejo anestésico de estos pacientes.

Es importante valorar abordajes alternativos dentro de una anestesia regional: bloqueo subaracnoideo vertebral, paravertebral, incluyendo bloqueo subaracnoideo bajo guía ecografía versus una anestesia general.

### Caso clínico

Paciente masculino de 15 años de edad. Con los diagnósticos de parálisis cerebral infantil clase IV, escoliosis idiopática del adolescente, enfermedad de Bruton, desnutrición crónica, monoreno, artritis reumatoide, programado para gastrostomía más colocación de balón gástrico.

Antecedentes perinatales: producto de primera gesta obtenido por parto eutócico llanto inmediato, peso 3.444 kg, talla 52cm.

Antecedentes personales:

- Infecciones urinarias recurrentes desde los 5 meses de vida
- Neumonía en varias oportunidades desde los 2 años de edad
- Meningitis bacteriana a los 4 años de edad manejado en UTIP con necesidad de traqueotomía
- Vasculitis a los 4 años de edad
- Sepsis osteoarticular a los 4 años de edad en 2 oportunidades
- Agammaglobulinemia ligada al Cromosoma X diagnosticada a los 6 años de edad actualmente recibiendo IGIV (inmunoglobulina intravenosa) 909mg/kg
- Luxación de cadera sin resolución evitando la deambulación

- Úlcera de decúbito infectado en resolución
  - Artritis reumatoide juvenil diagnosticada en abril 2013 en tratamiento con prednisona 8mg /día
- Antecedentes quirúrgicos:

- Vesicostomía a los 9 meses de edad
- Nefrectomía izquierda a los 2 años y 6 meses de edad por reflujo vesicoureteral, hidronefrosis.

Examen físico: paciente en regular estado general, activo a estímulos externos, no se comunica con el medio externo, sin signos de dificultad respiratoria, piel xerosis generalizada, mucosas húmedas ligeramente pálidas

- Vía aérea: mucosa ligeramente pálida y seca oro faringe no congestiva placa dentaria en mal estado de conservación se evidencia sialorrea. Abertura bucal 3cm, Mallampati 2.
- Cuello cilíndrico sin adenopatías, BHD II DTM 6 cm. DEM
- Tórax: se evidencia pectum carinatum, elasticidad y expansibilidad ligeramente disminuida
- Pulmones: se auscultan roncus diseminados en ambos campos pulmonares murmullo vesicular ligeramente disminuido en ambos campos pulmonares
- Columna: se evidencia importante escoliosis combinada ángulo de Cobb 40 grados, desnivel en hombros prominencia escapular, a nivel sacro se evidencia úlcera en proceso de granulación
- Extremidades: se evidencia espasticidad en ambos miembros superiores e inferiores llenado capilar <2seg. (Figura 1-2).

Exámenes complementarios: hemograma, coagulograma, ionograma, perfil renal dentro de parámetros normales.

Manejo anestésico: Se realiza antibioticoterapia de profiláctica 30 minutos previo a la incisión quirúrgica con Cefalosporina de 1era generación, debido al tratamiento crónico corticoides se administra hidrocortisona 100mg previo a la inducción.

- Monitorización no invasiva de la FC, SpO2, PA, T.
- Sedación con fentanyl 1ug/kg, tiopental 3mg/kg.

Figura 2



RAMSAY 4, Oxígeno por puntas nasales 2L/min.

- Se realiza anestesia regional subaracnoidea: con el paciente en decúbito lateral derecho, asepsia y antisepsia en región lumbo sacra, colocación de campo estéril, se localiza espacio interapofisiario L2-L3, se introduce aguja guía con aguja Witackre número 27, se evidencia salida de Líquido céfalo raquídeo claro de aspecto cristal de roca y se administra el anestésico local bupivacaina hiperbárica 0,5% a 0,25mg/kg más fentanyl 10ug, llegando a un nivel de T6 de anestesia.

- Mantenimiento de la sedación (RAMSAY 3), se mantiene hemodinamicamente estable y se evitó la hipotermia.

Analgesia postoperatoria: Paracetamol 15 mg /kg (Figura 3).

Concluido el procedimiento pasa a cuidados de URPA despierto, sin complicaciones posquirúrgicas ni anestésicas. Se realiza control de dolor en a las 6 horas 12 horas y 24 horas usando la escala de caras de Wong- Baker

## Discusión

La anestesia en el paciente pediátrico exige un cuidado y una destreza significativa y más aún en este tipo de pacientes, como en este caso, con trastornos del desarrollo motor, trastornos en la alimentación que le ocasionaron desnutrición crónica; deformidad de la columna vertebral; deformidad de la caja torácica y como consecuencia alteraciones en su función respiratoria asociada a las múltiples infecciones bacterianas, monoreno, inmunodeprimido, con agamaglobulinemia, demostrándose capacidad resolutoria con una anestesia neuroaxial subaracnoidea y sedación llegando a un nivel anestésico adecuado para el procedimiento quirúrgico evitando manipular la vía aérea como alternativa a la anestesia general descrita como la técnica de elección en la poca literatura encontrada. En este caso fue de primordial importancia la valoración preanestésica para determinar los factores de riesgo asociadas a las diferentes comorbilidades del paciente y también valorar los abordajes alternativos para la anestesia regional, que no fueron necesarios.

## Referencias bibliográficas

1.- <http://www.elaandalucia.es/WP/anestesia-general-en-gastrostomia-peg-en-pacientes-con-ela/>

2.- <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-escoliosis-ninos-adolescentes-S0716864015000164>

3.- [https://ipopi.org/wp-content/uploads/2017/07/AGAMMAGLOBULINEMIA-LIGADAL-CROMOSOMA-X\\_06.02.08.pdf](https://ipopi.org/wp-content/uploads/2017/07/AGAMMAGLOBULINEMIA-LIGADAL-CROMOSOMA-X_06.02.08.pdf)

4.- Comité Nacional de Adolescencia SAP, Comité de Diagnóstico por Imágenes SAP, Sociedad Argentina de Ortopedia y Traumatología Infantil (SAOTI) y Sociedad Argentina de Patología de la Columna Vertebral (SAPCV). Consenso de escoliosis idiopática del adolescente Arch Argent Pediatr 2016;114(6):585-594 / 585

5.- Perez A, Gredilla E, Vicente J, Sanchrz F, Glisanz F. Implementation of a patent blood management programme in pediatric scoliosis surgery. Rev Esp Anestesiol

Reanim 2016; 63(2):69-77.

6.- Conley ME, Howard VC. X-Linked Agammaglobulinemia. En: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH (eds.). GeneReviews(r) [en línea] [consultado el 09/06/2016]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2016. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1453>

7. [https://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/08/1015167/revista\\_cambios\\_enero\\_junio\\_2019\\_n18\\_1\\_90-95.pdf](https://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/08/1015167/revista_cambios_enero_junio_2019_n18_1_90-95.pdf)