

NOTA CLÍNICA



Gac Med Bilbao. 2019;116(4):181-184

Manejo anestésico en la neurofibromatosis tipo 1: a propósito de un caso

Martínez-Juste José-Félix^a, Olagorta-García Silvia^a, Altemir-Trallero Jara^b

(a) Servicio Aragonés de Salud, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Servicio de Anestesiología y Reanimación, Zaragoza, Aragón, España

(b) Servicio Aragonés de Salud, Hospital General San Jorge, Servicio de Endocrinología y Nutrición, Huesca, Aragón, España

Recibido el 16 de noviembre de 2018; aceptado el 10 de octubre de 2019

PALABRAS CLAVE

Neurofibromatosis tipo 1.
Anestesia general.
Mascarilla laríngea.

Resumen:

La neurofibromatosis tipo 1 o enfermedad de von Recklinghausen es una enfermedad hereditaria con baja incidencia cuya afectación multisistémica y su manejo anestésico específico, principalmente relacionado con la vía aérea, constituyen un reto para el anestesiólogo.

Se presenta el caso de una paciente con neurofibromatosis tipo 1 en la que se realizó una anestesia general utilizando una mascarilla laríngea y se repasa la bibliografía existente acerca de esta patología y sus peculiaridades en el manejo anestésico.

© 2019 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Neurofibromatosis type 1.
General anesthesia.
Laryngeal mask.

Anesthetic management in neurofibromatosis type 1: a case report

Abstract:

Neurofibromatosis type 1 or von Recklinghausen's disease is a hereditary disease with low incidence whose multisystemic affection and specific anesthetic management, mainly related to the airway, constitute a challenge for the anesthesiologist.

We describe the case of a general anesthesia in a patient with neurofibromatosis type 1 using a laryngeal mask and we performed a review of the existing literature about this pathology and its anaesthetic management peculiarities.

© 2019 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. All rights reserved.

Introducción

La neurofibromatosis es una enfermedad cuya característica principal es la tendencia a la formación de tumores en los tejidos derivados del ectodermo y del mesodermo. Se trata de una enfermedad hereditaria que se transmite de forma autosómica dominante pudiendo distinguirse dos tipos; neurofibromatosis tipo 1 (NF1) o enfermedad de Von Recklinghausen y neurofibromatosis tipo 2 (NF2)¹. La NF1 es más frecuente que la NF2 con una incidencia de 1 cada 2.500–3.000 nacimientos y una prevalencia aproximada de 1 cada 4.000–5.000². La alteración del gen NF1 localizado en el cromosoma 17q11.2 es la responsable de esta patología al provocar una disminución en los niveles de la proteína neurofibrina³. Los pacientes con NF1 pueden tener presentaciones clínicas muy variables siendo las manchas café con leche, los neurofibromas, las pecas axilares e inguinales, los gliomas ópticos, las displasias óseas y los nódulos de Lisch del iris los más frecuentes⁴. Además, puede asociarse con mayor frecuencia a tumores como feocromocitomas, rhabdomyosarcomas, tumores del estroma gastrointestinal, tumores carcinoides y leucemia mielomonocítica juvenil^{5,6}. El manejo anestésico de estos pacientes resulta complicado debido principalmente a la patología sistémica asociada que presentan y a la posibilidad de encontrar un abordaje dificultoso de la vía aérea.

Caso clínico

Presentamos el caso de una paciente de 37 años diagnosticada de NF1 y programada para la colocación de una cinta vaginal transobturadora libre de tensión, también denominada TOT por sus siglas en inglés (*trans obturator tape*), como tratamiento de su incontinencia urinaria. El diagnóstico de hipertensión y dos partos vaginales sin incidencias eran los únicos antecedentes médicos de interés. Su tratamiento habitual era enalapril. Las pruebas analíticas, el electrocardiograma y la radiografía de tórax eran normales. En la valoración de la vía aérea la paciente presentaba Mallampati grado II, buena movilidad cervical, adecuada apertura oral y distancia tiromentoniana mayor de 6,5 cm; a la exploración no se apreciaron neurofibromas en la lengua ni en la cavidad bucal y la paciente no refería síntomas de disnea o disfagia. Lo más llamativo era la presencia de múltiples neurofibromas principalmente en tórax y espalda con alguna lesión del tipo mancha café con leche y una marcada cifoescoliosis.

Ante el diagnóstico de hipertensión arterial (HTA) de la paciente, se realizaron pruebas complementarias que descartaron cualquier patología sistémica como causa de su hipertensión, catalogándose como hipertensión esencial. A pesar de la ausencia de signos predictores de vía aérea difícil, se realizó una laringoscopia indirecta en la que se apreció buena apertura glótica, adecuada movilidad de las cuerdas vocales y ausencia de lesiones neurofibromatosas laríngeas.

Al explicarle a la paciente las posibilidades anestésicas para su intervención, rechazó rotundamente la opción de anestesia locorregional mediante punción

lumbar, mostrando su preferencia por la anestesia general. Refería imposibilidad para la colocación de un catéter epidural como analgesia del parto en su primer embarazo tras múltiples intentos de punción, describiendo el episodio como traumático. Esto le llevó a no solicitar analgesia epidural en su segundo parto.

Se decidió realizar una anestesia general utilizando para la inducción 150 microgramos de fentanilo y 160 mg de propofol. Posteriormente se insertó una mascarilla laríngea tipo i-gel del número cuatro evitando la utilización de bloqueantes musculares tanto para su colocación como durante la cirugía. El mantenimiento anestésico se realizó con sevoflurano inhalado alcanzando un valor de CAM de 0,8. Como analgesia se usó intraoperatoriamente una perfusión endovenosa de remifentanilo a unas dosis comprendidas entre 0,05 y 0,15 microgramos/kg/min, complementándose con 4 mg de cloruro morfíco y 50 mg de dexketoprofeno endovenosos. La ventilación de la paciente mediante la mascarilla laríngea transcurrió sin incidencias, manteniendo volúmenes pulmonares adecuados y una saturación de oxígeno del 99% durante toda la intervención. La intervención quirúrgica duró 25 minutos y la paciente permaneció estable hemodinámicamente en todo momento. Al finalizar la cirugía, la mascarilla laríngea fue retirada sin complicaciones presentando una buena ventilación espontánea. Posteriormente, se trasladó a la paciente a la Unidad de Reanimación Post-Anestésica donde permaneció bajo vigilancia durante una hora, y de ahí fue enviada a la planta de Ginecología. Recibió el alta hospitalaria a las 24 horas tras la intervención quirúrgica debido a la buena evolución.

Discusión

La afectación multisistémica, la posible dificultad en el abordaje de la vía aérea y la sensibilidad alterada a los bloqueantes neuromusculares hacen que el manejo de los pacientes diagnosticados de NF1 suponga un reto para cualquier anestesiólogo.

En la consulta preoperatoria deben valorarse las patologías sistémicas que asocia la NF1 y sus implicaciones anestésicas. En este caso, la HTA de la paciente obligó a realizar estudios complementarios para descartar patologías como estenosis de la arteria renal, coartación de aorta torácica o abdominal y feocromocitoma como posibles etiologías de su HTA. La HTA se presenta aproximadamente en el 6% de los pacientes con NF1, siendo lo más frecuente la HTA esencial. La estenosis de la arteria renal como causa de HTA en la NF1 se da en un 30% de los casos y el feocromocitoma en un 0,1-5,7% de ellos. La coartación aórtica es una causa muy poco frecuente de HTA en NF1⁷.

La anestesia locorregional raquídea podría resultar útil para evitar la manipulación de la vía aérea en los casos de sospecha de intubación difícil, aunque sólo puede realizarse una vez excluida la presencia de tumores o neurofibromas en el sistema nervioso central⁸. En el caso que se presenta, ante el rechazo explícito de la paciente a la anestesia raquídea y la probable dificultad para la realización de esta técnica debido a su

marcada escoliosis (que ya se intentó llevar a cabo en la paciente sin éxito), se optó por la anestesia general.

La dificultad en el manejo de la vía aérea representa una de las principales preocupaciones a la hora del manejo anestésico de los pacientes con neurofibromatosis.

Se estima que hasta un 5% de los pacientes con NF1 presenta alguna manifestación intraoral de la enfermedad⁹. La presencia de neurofibromas en las distintas estructuras de la vía aérea o en la región cervical, la macroglosia, las alteraciones mandibulares y las malformaciones óseas faciales pueden contribuir a una intubación dificultosa. Además, la aparición de síntomas de disnea, disfagia o cambios en el tono de voz debe alertar de una posible vía aérea difícil. La realización de una laringoscopia indirecta junto con pruebas de imagen cervicales y de la vía aérea ayudará a elaborar un plan adecuado de intubación endotraqueal⁷.

En la literatura están descritos dos casos de obstrucción de la vía aérea tras la inducción anestésica por presencia de neurofibroma lingual¹⁰ y neurofibroma en la glotis¹¹ que necesitaron traqueostomía urgente por imposibilidad de intubación orotraqueal.

En el caso aquí descrito, aunque en la exploración realizada por otorrinolaringología se descartó la presencia de neurofibromas en la vía aérea, se decidió utilizar la mascarilla laríngea como método de ventilación con el fin de evitar las posibles dificultades en la intubación endotraqueal de la paciente.

Revisando la bibliografía encontramos la controversia existente acerca de la acción de los bloqueantes neuromusculares en los pacientes con NF1. Numerosos artículos describen una sensibilidad aumentada a la succinilcolina y a los bloqueantes no despolarizantes¹²⁻²⁰. Aunque otros autores como Richardson et al²¹ descartaron respuestas anómalas con el uso de estos relajantes en la NF1. Además, se han descrito casos de apnea prolongada derivados del uso tanto de bloqueantes musculares despolarizantes como no despolarizantes en pacientes con NF1¹⁸. En nuestro caso, se decidió no utilizar bloqueantes neuromusculares para evitar una posible respuesta atípica de estos fármacos que podría derivar en la necesidad de mantener con ventilación asistida a la paciente una vez finalizada la intervención quirúrgica.

Ante la decisión de no realizar una intubación endotraqueal de la paciente y de evitar el uso de bloqueantes neuromusculares, la ventilación mediante mascarilla laríngea parecía la mejor opción puesto que se ha demostrado que las mascarillas laríngeas pueden ser utilizadas sin relajantes musculares obteniendo volúmenes ventilatorios y presiones en la vía aérea similares a los obtenidos en pacientes relajados^{23,24}. En el caso aquí descrito, se obtuvo una buena ventilación y una adecuada oxigenación durante toda la intervención mediante la utilización de la mascarilla laríngea sin necesidad de usar bloqueantes neuromusculares.

Conclusión

Con este caso proponemos la anestesia general utilizando una mascarilla laríngea una opción anestésica

adecuada en los pacientes con NF1, ya que presenta la ventaja de evitar tanto la intubación endotraqueal como el uso de relajantes neuromusculares, aunque sería necesaria la publicación de más casos similares en la literatura científica.

El estudio preoperatorio exhaustivo de estos pacientes, haciendo especial énfasis en la valoración de la vía aérea y de las patologías sistémicas asociadas, continúa siendo la herramienta imprescindible para la elección de la técnica anestésica en cada caso.

Bibliografía

- 1 Korf BR. Neurocutaneous syndromes: Neurofibromatosis I, neurofibromatosis 2, and tuberous sclerosis. *Curr Opin Neurol*. 1997; 10:131-136.
- 2 Scalzone M, Coccia P, Ruggiero A, Riccardi R. Neurofibromatosis type 1 clinical features and management. *Pediatr Med Chir*. 2009; 31(6):246-251.
- 3 Lee WY, Shin YS, Lim CS, Chung WS, Kim BM. Spinal anesthesia for emergency cesarean section in a pre-eclampsia patient diagnosed with type 1 neurofibromatosis. *Korean J Anesthesiol*. 2013; 65 6 Suppl: S91-2.
- 4 Lozada Y, Álvarez-Valiente H, Argüelles M. Estudio clínico de la neurofibromatosis tipo 1. *Rev Neurol*. 1998 Nov; 27(159):792-5.
- 5 Seif AE. Pediatric leukemia predisposition syndromes: clues to understanding leukemogenesis. *Cancer Genet*. 2011 May; 204(5):227-244.
- 6 Andersson J, Sihto H, Meis-Kindblom JM, Joensuu H, Nupponen N, Kindblom LG. NF1-associated gastrointestinal stromal tumors have unique clinical, phenotypic, and genotypic characteristics. *Am J Surg Pathol*. 2005 Sep; 29(9):1170-1176.
- 7 Hirsch NP, Murphy A, Radcliffe JJ. Neurofibromatosis: clinical presentations and anaesthetic implications. *Br J Anaesth*. 2001 Apr;86(4):555-64.
- 8 Del Castillo AS, Brito M, Martínez J, Sardi N. Manejo anestésico en cesárea de urgencia en pacientes con enfermedad de von Recklinghausen: presentación de dos casos. *Rev Mex Anest*. 2009 Abril-Junio; 32(2):134-137.
- 9 Baden E, Pierce HE, Jackson WF. Multiple neurofibromatosis with oral lesions; review of the literature and report of a case. *Oral Surg* 1955;8: 263-80.
- 10 Crozier WC. Upper airway obstruction in neurofibromatosis. *Anaesthesia* 1987;42: 1209-11.
- 11 Reddy ARR. Unusual case of respiratory obstruction during induction of anaesthesia. *Can Anaesth Soc J*. 1972;19: 192-7.
- 12 Triplett WW, Ondrey J, McDonald JS. Case report: Anesthetic considerations in von Recklinghausen's disease. *Anesth Prog*. 1980; 27:63.
- 13 Sriganesh K, Chakrabarti D, Jadhav T, Venkataramaiah S. Airway neurofibroma. *Can J Anaesth*. 2015 Sep;62(9):1017-8.
- 14 Calva M, Zepeda S, Pablo JC, Fragoso F. Manejo anestésico en la enfermedad de von Recklinghausen. Reporte de un caso. *Rev Chil Anest*. 2018; 47:37-39.

- 15 Baraka A. Myasthenic response to muscle relaxants in von Recklinghausen's disease. *Br J Anaesth.* 1974; 46:701-4.
- 16 Yamashita M, Matsuki A. Muscle relaxant requirements in patients with von Recklinghausen's disease. *Br J Anaesth.* 1975; 47:1032.
- 17 Magbagbeola JA. Abnormal responses to muscle relaxant in a patient with von Recklinghausen's disease (multiple neurofibromatosis). *Br J Anaesth.* 1970; 42:710.
- 18 Manser J. Abnormal responses in von Recklinghausen's disease. *Br J Anaesth.* 1970; 42:183.
- 19 Nagao H, Yamashita M, Shinozaki Y, Oyama T. Hypersensitivity to pancuronium in a patient with von Recklinghausen's disease. *Br J Anaesth.* 1983; 55:253.
- 20 Naguib M, Al-Rajeh SM, Abdulatif M, Ababtin WA. The response of a patient with von Recklinghausen's disease to succinylcholine and atracurium. *Middle East J Anesthesiol.* 1988; 9:429-34.
- 21 Richardson MG, Setty GK, Rawoof SA. Responses to nondepolarizing neuromuscular blockers and succinylcholine in Von Recklinghausen neurofibromatosis. *Anesth Analg.* 1996 Feb;82(2):382-5.
- 22 Chen BZ, Tan L, Zhang L, Shang YC. Is muscle relaxant necessary in patients undergoing laparoscopic gynecological surgery with a ProSeal LMA™? *J Clin Anesth.* 2013 Feb;25(1):32-5.
- 23 Tulgar S, Boga I, Cakiroglu B, Thomas DT. Short-lasting pediatric laparoscopic surgery: Are muscle relaxants necessary? Endotracheal intubation vs. laryngeal mask airway. *J Pediatr Surg.* 2017 Nov;52(11):1705-1710.