

CASO CLÍNICO

MANEJO ANESTÉSICO EN ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH. A PROPÓSITO DE UN CASO

DRS. CHRISTIAN MILLER M¹,
MATÍAS YACSICH M²,
PAULA VALENZUELA S²,
JAIME JANS B².

RESUMEN

La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) es una neuropatía periférica hereditaria que resulta en atrofia muscular y pérdida de la propiocepción en las áreas afectadas. Existe controversia en cuanto a la técnica anestésica ideal a utilizarse en esta enfermedad. La situación basal de los pacientes, la urgencia quirúrgica y los riesgos asociados con las diferentes técnicas anestésicas deben ser tomados en consideración al momento de decidir la técnica a utilizar.

Esta descripción de un caso clínico y posterior revisión bibliográfica tiene por objetivo orientar al anestesiólogo en el manejo de la paciente embarazada portadora de la enfermedad de CMT.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 29 años de edad, portadora de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) tipo 1 diagnosticada a los 11 años de edad, en control por neurología y fisiatría. Inició controles en policlínico de alto riesgo obstétrico cuando cursaba un embarazo de 11 semanas de gestación diagnosticado por ecografía obstétrica precoz. En controles posteriores se constató un feto saludable, creciendo dentro de límites normales. Ante la posibilidad de desproporción céfalo-pélvica se programó una cesárea electiva y esterilización tubaria a las 37 semanas y media de embarazo.

La paciente se hospitalizó en el servicio de alto riesgo obstétrico con los diagnósticos de primigesta, embarazo de 37 semanas más 3 días de gestación y enfermedad de CMT, que al momento de la cirugía se caracterizaba por marcha dificultosa, necesitando órtesis en ambas extremidades inferiores. En la visita preanestésica la paciente no refirió otros antecedentes mórbidos ni alergias. A la evaluación de vía aérea no presentaba predictores de intubación difícil. Al examen físico segmentario destacaba hipotrofia y debilidad en piernas, pies, antebrazos y manos, con función muscular proximal de extremidades (brazos y muslos) conservada. Desde el punto de vista respiratorio no presentaba alteraciones evidentes. El anestesiólogo sugirió el uso de anestesia regional para la operación cesárea, la que fue aceptada por la paciente.

¹ Médico anestesiólogo, Hospital Regional Valdivia.

² Interno de 7º año escuela de medicina, Universidad Austral de Chile.

La cesárea se llevó a cabo bajo anestesia subaracnoidea, realizada con la paciente en posición sentada, con punción única, atraumática, a nivel de L3-L4, con una aguja espinal 25 G punta de lápiz. Se administró bupivacaína hiperbárica 0,75% 8,25 mg asociado a fentanilo 20 µg previa carga con 500 ml de solución de ringer lactato i.v. Se alcanzó un nivel sensitivo T₄ a los 10 minutos y se realizó la operación cesárea vía laparotomía de Pfannenstiel. Se extrajo un recién nacido masculino, de 3400 g, Apgar 9/9 al minuto y los cinco minutos respectivamente, sin incidentes. Luego del alumbramiento se administró cefazolina 1 g y una infusión de oxitocina (15 U/ 500 ml de solución glucosada 5%) i.v. Posteriormente se realizó la histerorrafia y una esterilización tubaria. Durante este tiempo quirúrgico la paciente presentó de manera súbita: disnea, hipotensión hasta 60/30 mmHg y desaturación arterial de oxígeno hasta 83% sin presentar compromiso de conciencia. Luego de descartar una complicación quirúrgica, el evento se interpretó como un ascenso inesperado de la anestesia raquídea, sin poder objetivarse la presencia de bloqueo motor de extremidades superiores debido a la condición previa de la paciente. Se manejó con oxígeno 100% con mascarilla facial, manteniendo ventilación espontánea. Mejoró la saturación arterial de oxígeno a 95% por lo cual no requirió ser intubada. Se administró volumen (cristaloides y coloides) y vasopresores (efedrina y fenilefrina), mejorando parcialmente las cifras de presión arterial a valores alrededor de 75/40 mmHg. Al término de la cirugía, se evidenció un eritema de tronco y extremidades de reciente comienzo, reinterpretándose el cuadro como probable shock anafiláctico a cefazolina. Dado que se mantuvo hipotensa, se administró por una vía venosa central adrenalina, mejorando las cifras de presión arterial, llegando a rangos normales. La paciente se trasladó al área de recuperación donde evolucionó satisfactoriamente con disminución progresiva del requerimiento de drogas vasoactivas hasta su suspensión cuatro horas después. Fue dada de alta junto a su hijo al cuarto día postoperatorio, en buenas condiciones, sin presentar progresión evidente de su enfermedad de base.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, descrita simultáneamente en 1886 por Charcot y Marie en Francia y por Tooth en Inglaterra, es una neuropatía periférica hereditaria, que resulta en atrofia muscular y pérdida de la propiocepción en las áreas afectadas. Tiene una prevalencia estimada en Estados Unidos de un caso por cada 2.500 habitantes. En Chile no existen estudios de prevalencia. Se describen numerosos patrones de herencia para los diferentes subtipos de la enfermedad. Habitualmente es de herencia autosómica dominante con penetrancia casi completa, la mayoría de las veces está ligada a un locus génico en el cromosoma 17¹. La enfermedad se inicia habitualmente en la primera o segunda década de la vida. Se produce una degeneración crónica primaria de los nervios periféricos, ya sea de la vaina de mielina o del axón mismo. Se caracteriza por un inicio insidioso y una debilidad lentamente progresiva causada por una atrofia muscular distal que se inicia en pies y piernas, especialmente en el compartimento peroneo, lo que le valió el nombre de atrofia muscular peronea. Como resultado, los pacientes frecuentemente se tropiezan al caminar, presentan el pie caído y marcha en «steppage». Ocasionalmente llega a afectar el tercio distal del muslo. Más tardíamente afecta manos y antebrazos, presentando clínicamente mano en garra. Otras características son disminución de la sensibilidad, parestesias y abolición de los reflejos tendíneos en las extremidades afectadas. Basados en características electrofisiológicas e histopatológicas se describen 5 subtipos principales de la enfermedad: La enfermedad de CMT tipo 1 caracterizada por ser una neuropatía desmielinizante con una velocidad de conducción nerviosa (VCN) motora moderada a gravemente disminuida, reflejos ausentes y en algunos pacientes, presencia de nervios hipertrofiados y palpables. Histológicamente se observa en el nervio periférico escasas fibras mielínicas y en su trayecto intramuscular abundante tejido conectivo rodeándolo y un neurilema hiperplásico, con una hipertrofia concéntrica de las vainas de mielina, dando la imagen típica en «bulbo de cebolla». La enfermedad de CMT tipo 2 se asocia con

una degeneración axonal sin desmielinización, tiene una VCN normal, reflejos tendíneos normales y tamaño de nervios normales y presenta características clínicas de la enfermedad antes descritas. Histológicamente se observa degeneración axonal. Algunos autores además describen la enfermedad de CMT tipo 3 (también conocida como enfermedad de Dejerine-Sottas) que se caracteriza por desmielinización severa con déficit motor mayor que la tipo 1. La CMT tipo 4 y CMT tipo X también corresponden a enfermedad desmielinizante. Además los diferentes tipos se subdividen en una compleja clasificación de acuerdo al genotipo².

La enfermedad de CMT debe considerarse como una patología neurológica en evolución susceptible de empeoramiento clínico, dado tanto por la cirugía como por la técnica anestésica y la medicación utilizada, siendo de vital importancia la exhaustiva evaluación preanestésica del paciente para ofrecer al paciente la opción anestésica que implique menos riesgo. Existe controversia en cuanto a la técnica anestésica ideal a utilizarse en esta enfermedad. La situación basal del paciente, la urgencia quirúrgica y los riesgos asociados con las diferentes técnicas anestésicas deben ser tomados en consideración al enfrentar a la paciente³. La enfermedad tiene un comportamiento muy variable durante la gestación, parto y post-parto, donde la mayor parte de los casos reportados cursan sin empeoramiento clínico significativo de la condición basal, mientras que otros han presentado exacerbación grave de la enfermedad durante la gestación y lento regreso a su condición basal. Se ha reportado un caso con una exacerbación grave requiriendo ventilación mecánica por casi un mes⁴. El comienzo de la enfermedad a una edad temprana y la gravedad de la enfermedad parecen asociarse con una mayor incidencia de exacerbaciones durante el embarazo⁵. Se cree que la exacerbación durante el embarazo estaría dada por edema endoneural⁵. Últimamente se ha postulado que los músculos respiratorios pueden verse afectados en la enfermedad de CMT. Los pacientes pueden no tener o tener muy poca sintomatología a pesar de presentar anormalidades considerables de la función pulmonar, con un patrón espirométrico predominantemente restrictivo. Se ha señalado

la presencia de debilidad proximal en los brazos como predictor de debilidad de los músculos respiratorios y eventualmente insuficiencia respiratoria⁶.

Publicaciones anteriores han alertado sobre el uso de relajantes musculares en el paciente con la enfermedad de CMT. En el caso de la succinilcolina (SCh), dado que la denervación es el factor predisponente más potente para la liberación de potasio después de su administración, publicaciones previas recomendaron evitar su uso⁶. Sin embargo, publicaciones posteriores no han reportado efectos adversos luego del uso de SCh, demostrado por ausencia de alteraciones electrocardiográficas, arritmias o colapso cardiovascular, sin embargo, los niveles de potasio plasmático no han sido medidos, por lo que el riesgo no puede ser totalmente descartado⁶. Dos publicaciones advirtieron sobre un mayor riesgo de Hipertermia Maligna (HM) en pacientes con CMT^{7,8}. Aunque varias enfermedades neuromusculares han sido asociadas a HM las bases fisiopatológicas de la HM no dan razón para sospechar que esto pudiera ser más frecuente en pacientes con la enfermedad de CMT. Publicaciones posteriores, con un número limitado de paciente no reportan eventos de HM^{6,9}, aunque debido a lo pequeño de la muestra no se puede excluir totalmente la asociación de HM y la enfermedad de CMT⁶. Otro tema de discusión ha sido el uso de los relajantes musculares no despolarizantes (RMND), reportándose en dos ocasiones un bloqueo muscular prolongado^{10,11}. Teóricamente, la pérdida de unidades neuromusculares puede condicionar una mayor sensibilidad a los RMND, potenciando y prolongando el grado de bloqueo muscular, teniendo como principal consecuencia el potencial desarrollo de una insuficiencia respiratoria³. Desde la primeras publicaciones se han reportado respuestas normales con el uso de RMND⁶, incluyendo atracurio, mivacurio¹² y vecuronio¹³.

En cuanto a las técnicas anestésicas neuroaxiales, dada la fisiopatología de la enfermedad, en teoría estas no deberían causar un agravamiento clínico. Sin embargo, la falta de estudios controlados no permite asegurar si las técnicas regionales son seguras o no en este tipo de pacientes. En un reporte de cuatro casos de

cirugía con anestesia epidural se reportó un caso de bloqueo sensitivo prolongado¹⁴. En el caso de la realización de operación cesárea, la técnica anestésica se debe decidir en función principalmente de la urgencia obstétrica y fetal, además de las características basales del paciente. La elección de una anestesia general queda reservada a las situaciones de urgencia y a las contraindicaciones de la anestesia locorregional; dado que el riesgo de exacerbar la enfermedad tras una anestesia neuroaxial es poco probable, se debe plantear su elección ya que la anestesia general supone mayor riesgo de complicaciones³. En el caso clínico descrito la decisión de realizar una anestesia regional se basó en los reportes de respuesta atípica a relajantes neuromusculares.

En resumen quisiéramos recalcar la importancia que tiene una visita preoperatoria acuciosa en caso de tratarse de una cesárea electiva, colocando énfasis tanto en la función respiratoria de las pacientes y en un examen neurológico, orientado básicamente a la evaluación de la función motora y para documentar la situación neurológica de base por razones médico-legales. En caso necesario se deberá pedir evaluación preoperatoria por otros especialistas, como neurólogo. La visita preoperatoria será nuestra guía para definir cuál es la mejor opción de técnica anestésica y posterior impacto de esta en la evolución de la paciente. Los pacientes portadores de enfermedad de CMT no tienen contraindicación de anestesia regional. En el caso de la anestesia general se ha descrito que el uso de RMND podría condicionar un bloqueo neuromuscular prolongado, con una insuficiencia respiratoria residual, sin embargo pacientes con función muscular conservada en brazos y con un patrón espirométrico normal tienen bajas probabilidades de tener esta complicación. El mayor riesgo de HM publicado inicialmente nos parece no tener respaldo ni en la literatura ni en la fisiopatología y probablemente la SCH puede ser utilizada con una adecuada monitorización cardíaca teniendo en cuenta la posibilidad de hiperkalemia. En caso de cesárea no

electiva la técnica anestésica quedará condicionada a la urgencia obstétrica y fetal. El uso de anestesia general se debería reservar para situaciones de urgencia y en caso de contraindicaciones de anestesia regional.

REFERENCIAS

1. Adams RD, Victor M, Romper AH. Principios de Neurología, 6ª edición, ciudad de México, McGraw-Hill, 1999, pp.1159-60.
2. Divakara K. Charcot-Marie-Tooth disease. Emedicine mayo 2005. www.emedicine.com/orthoped/topic43.htm#section-clinical
3. Peláez R, Alonso A, Quintana B, García E. Anestesia subaracnoidea para una cesárea urgente en la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 2003; 50: 106-7.
4. Brian JE Jr, Boyles GD, Quirk JG Jr, Clark RB. Anesthetic management for cesarean section of a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. *Anesthesiology* 1987; 66: 410-2.
5. Scull T, Weeks S. Epidural analgesia for labour in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. *Can J Anaesth* 1996; 43: 1150-2.
6. Antognini JF. Anaesthesia for Charcot-Marie-Tooth disease: a review of 86 cases. *Can J Anaesth* 1992; 39: 398-400.
7. Ducart A, Adnet P, Renaud B, Riou B, Krisovic-Horber R. Malignant Hyperthermia during sevoflurane administration. *Anesth Analg* 1995; 80: 609-11.
8. Roelofse JA, Shipton EA. Anaesthesia for abdominal hysterectomy in Charcot-Marie-Tooth disease. *S Afr Med J* 1985; 67: 605-6.
9. Greenberg RS, Parker SD. Anesthetic management for the child with Charcot-Marie-Tooth disease. *Anesth Analg* 1992; 74: 305-7.
10. Kotani N, Hirota K, Anzawa N, Takamura K, Sakai T, Matsuki A. Motor and sensory disability has a strong relationship to induction dose of thiopental in patients with the hypertrophic variety of Charcot-Marie-Tooth syndrome. *Anesth Analg* 1996; 82: 182-6.
11. Fiacchino F, Grandi L, Ciano C, Sghirlanzoni A. Unrecognized Charcot-Marie-Tooth disease: diagnostic difficulties in the assessment of recovery from paralysis *Anesth Analg* 1995; 81: 199-201.
12. Naguib M, Abdulhamid H. Response to atracurium and mivacurium in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. *Can J Anaesth* 1998; 45: 56-9.
13. Baraka AS. Vecuronium neuromuscular block in a patient with Charcot-Marie-Tooth Syndrome. *Anesth Analg* 1997; 84: 927-8.
14. Schmitt HJ, Muenster T, Schmidt J. Central neural blockade in Charcot-Marie-Tooth. *Can J Anaesth* 2004; 51: 1049-50.