



ELSEVIER

Revista Colombiana de Anestesiología

Colombian Journal of Anesthesiology

www.revcolanest.com.co



Reporte de caso

Manejo hemodinámico mediante monitor no invasivo de gasto cardiaco para craneotomía urgente en el síndrome X frágil: reporte de caso



Rosana Guerrero-Domínguez^{a,*}, Daniel López-Herrera-Rodríguez^a,
Francisco Javier Beato-López^b e Ignacio Jiménez^a

^a Facultativo Especialista en Anestesiología y Reanimación, Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla, España

^b Médico interno residente en Anestesiología y Reanimación, Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 5 de septiembre de 2014

Aceptado el 12 de mayo de 2015

On-line el 8 de agosto de 2015

Palabras clave:

Presión sanguínea

Hemodinámica

Traumatismos cerebrovasculares

Enfermedades de las válvulas

cardiacas

Síndrome del cromosoma X frágil

R E S U M E N

El síndrome X frágil es una forma hereditaria de retraso mental con una afectación de tejido conectivo que produce prolapso de la válvula mitral. Las manifestaciones más frecuentes del síndrome X frágil son la dificultad en el aprendizaje, alteraciones morfológicas orofaciales y macroorquidismo.

La utilidad de la monitorización hemodinámica avanzada para terapia dirigida por objetivos es cada vez mayor durante los procedimientos neuroquirúrgicos. La monitorización no invasiva de gasto cardiaco puede considerarse una nueva alternativa en los procedimientos neuroquirúrgicos emergentes.

Nuestro objetivo fue detectar los cambios hemodinámicos en un paciente sindrómico X frágil —que suelen presentar patología cardiovascular, como prolapso mitral y dilatación de la raíz aórtica— intentando obtener los mejores resultados neurológicos intraoperatorios y postoperatorios sin deteriorar la función cardiovascular individualizada por una terapia guiada por objetivos. Este tipo de monitorización no invasiva permite desarrollar la intervención quirúrgica sin demora, aportando gran información del estado hemodinámico. Este síndrome es relevante debido a sus implicaciones anestésicas y a los pocos casos publicados hasta la fecha.

© 2015 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia. Avda. Ramón Carande, n.º 11, 4.º-E, 41013 Sevilla, España.

Correo electrónico: rosanabixi7@hotmail.com (R. Guerrero-Domínguez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rca.2015.05.007>

0120-3347/© 2015 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Haemodynamic management by non invasive cardiac output monitor for emergency craniotomy in fragile X syndrome: Case report

A B S T R A C T

Keywords:

Blood pressure
Hemodynamics
Cerebrovascular trauma
Heart valve diseases
Fragile X syndrome

Fragile-X syndrome is an inherited form of mental retardation with a connective tissue component involving mitral valve prolapse. The most frequent manifestations of fragile-X syndrome are learning disability, orofacial morphological alterations and macroorchidism. The usefulness of advanced haemodynamic monitoring for goal-directed therapy is increasingly high during neurosurgical procedures. Non-invasive cardiac output monitoring may be considered as a new alternative for emergency neurosurgical procedures.

Our aim was to detect hemodynamic changes in a syndromic fragile-X patient, given the usual concomitant presentation of cardiovascular disease, such as mitral valve prolapse and dilated aortic root, in an attempt at obtaining the best intraoperative and postoperative neurological outcomes without worsening cardiovascular function, by means of individualised intra-operative goal directed therapy. This type of non-invasive monitoring allows surgery to proceed without delay and provides excellent information of the hemodynamic status. This syndrome is relevant due to its anaesthetic implications and the paucity of cases published to date.

© 2015 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El síndrome X frágil (SXF) es la causa de retraso mental hereditaria más frecuente^{1,2}, constituyendo el 30% de los mismos³ y asociando una afectación del tejido conectivo que determina un prolapso de la válvula mitral (PVM) en la mayoría de los sujetos⁴. El objetivo de nuestro caso clínico es individualizar el manejo anestésico en este peculiar síndrome, determinado por el difícil control de la vía aérea y la asociación de patología cardiovascular. Se realizó una monitorización no invasiva de gasto cardíaco durante la craneotomía emergente, con la intención de reducir la morbilidad mediante una terapia guiada por objetivos no demorando el inicio de la cirugía, ya que solo se necesita un dispositivo colocado en el dedo para obtener toda la información relevante acerca del estado hemodinámico.

Caso clínico

Paciente de 38 años de edad con SXF, retraso mental severo y encefalopatía epiléptica refractaria. Tras una crisis tónico-clónica presentó un traumatismo craneoencefálico con hematoma subdural agudo frontoparietal izquierdo realizándose una craneotomía emergente.

Tras monitorización mediante presión arterial (PA), electrocardiograma, pulsioximetría, índice bispectral (BIS) y monitor no invasivo de gasto cardíaco (GC) Nexfin® (BMEYE, Amsterdam, Países Bajos), se administraron por acceso venoso periférico 2 g de cefazolina y 5 mg de midazolam i.v. por escasa colaboración del paciente. Se realizó una inducción anestésica con propofol 120 mg, remifentanilo 0,1 µg/kg/min y 50 mg de rocuronio, permitiendo una intubación endotraqueal exitosa mediante el videolaringoscopio Glidescope®. Se instauró

la ventilación mecánica y se canalizó acceso venoso yugular interno derecho bajo control ecográfico.

Para el mantenimiento anestésico se emplearon propofol y remifentanilo. Se precisaron 25 g de manitol y 20 mg de furosemida para disminuir la presión intracraneal (PIC), que fue monitorizada mediante colocación de un sensor de PIC subdural (valores iniciales 22 mmHg y tras evacuación del hematoma de 4 mmHg). Durante el periodo intraoperatorio realizamos una terapia guiada por objetivos (TGO) en función de los valores de GC obtenidos, realizándose un aporte inicial de 1.000 ml de cristaloides y total de 4.000 ml por presentar signos de hipovolemia subsidiaria de responder a fluidoterapia. Se precisó una perfusión de noradrenalina hasta 0,1 µg/kg/min para normalizar las cifras iniciales de resistencia vascular sistémica notablemente bajas y mantener valores de PA media en torno a 90 mmHg, favoreciendo una adecuada perfusión cerebral (fig. 1). Se mantuvo estable hemodinámicamente, retirándose la perfusión de aminas vasoactivas y trasladándose a la unidad de cuidados intensivos correctamente sedoanalgesiado y conectado a ventilación mecánica.

Discusión

El SXF, descrito por Martin y Bell en 1943³, presenta unas características físicas y conductuales típicas¹. La prevalencia en varones (1:3.600) es mayor que en mujeres (1:8.000) al estar vinculado al cromosoma X¹. Se produce por una expansión anormal del triplete citosina-guanina-guanina (CGG) en el gen *Fragile X Mental Retardation 1 gene (FMR1)* del cromosoma X (Xq27.3) bloqueando la producción de la proteína del gen *FMR1 (FMRP)*⁵.

El fenotipo característico de este síndrome puede presentar importantes implicaciones anestésicas, entre otros hallazgos, por las alteraciones craneofaciales. Entre las



Figura 1 – Imagen del monitor de gasto cardiaco no invasivo donde se muestran los distintos parámetros hemodinámicos intraoperatorios.

Fuente: autores.

características físicas encontramos macrocefalia^{3,6}, hipertelorismo, estrabismo, prognatismo³, pabellones auriculares grandes y despegados, macroorquidia pospuberal, etc.⁷.

Presentan una mala implantación dental, abrasiones de las superficies dentales, así como un aumento en las dimensiones de las coronas dentales que producen discrepancias hueso-dentales graves⁸, limitando la apertura oral y dificultando la colocación del tubo endotraqueal.

Nuestro paciente presentaba una mala implantación dental, limitando a 3 cm la apertura oral, así como prognatismo, por lo que ante la sospecha de vía aérea difícil decidimos utilizar el videolaringoscopio Glidescope®⁹. De esta forma se realizó una intubación endotraqueal exitosa con el mínimo estímulo, evitando un aumento de la presión intracraneal.

Los pacientes con SXF presentan una excesiva laxitud articular⁷, pie plano, hernias, pectus excavatum y escoliosis. La colocación del paciente en quirófano protegiendo los puntos de apoyo debe ser apropiada, con el objetivo fundamental de evitar dislocaciones articulares y compresión gonadal⁴.

Un 80-90% de los pacientes con SXF presentan un retraso mental moderado-severo³. El autismo, la hiperactividad, la agitación y la ansiedad también son frecuentes³, por lo que normalmente precisan una adecuada sedación previa a la inducción anestésica por escasa cooperación.

Del 15 al 20%³ de los casos presentan crisis epilépticas parciales complejas y generalizadas, tónico-clónicas, frecuentemente de curso benigno³, desapareciendo antes de los 20 años, no ocurriendo así en el caso expuesto. Una correcta premedicación puede disminuir el estrés quirúrgico elevando el umbral convulsivo en el periodo perioperatorio.

Desde el punto de vista cardiovascular, el 80% de los casos puede asociarse un PVM sin haber presentado episodios de dolor torácico ni palpitaciones⁴, pudiendo ocasionar cuadros de arritmias intraoperatorias⁴. Ocasionalmente presentan una dilatación de la raíz aórtica⁴, por lo que sería recomendable una adecuada monitorización para permitir

una TGO, pues condiciona unos mejores resultados en cirugía mayor¹⁰. Al tratarse de una emergencia vital trasladada de otro hospital, no pudimos confirmar la existencia de un PVM, pero dada su elevada incidencia y el hecho de que la sintomatología se exacerba por la inducción anestésica, conllevando al colapso cardiovascular¹¹, decidimos realizar una monitorización no invasiva del gasto cardiaco.

El principal objetivo en el manejo anestésico fue evitar cualquier reducción en el volumen del ventrículo izquierdo durante la sístole para reducir el prolapso mitral¹¹.

La reducción en el retorno venoso, en las resistencias vasculares, la taquicardia y el aumento en la contractilidad son pobremente toleradas¹¹. Durante la anestesia general se recomienda el uso de vasoconstrictores para mantener la PA y betabloqueantes de corta acción para el control de la frecuencia cardíaca, conservando los volúmenes telediastólico y sistólico para controlar el prolapso mitral¹¹.

En los casos asociados a insuficiencia mitral el manejo difiere, ya que el mantenimiento de frecuencias cardíacas más elevadas reduce el tiempo diastólico disminuyendo el volumen de regurgitación¹².

La variación de la presión de pulso (VPP) y la variación del volumen sistólico (VVS) son valores dinámicos predictores de la respuesta a fluidos en pacientes bajo ventilación mecánica. Habitualmente se miden de forma invasiva a través de la señal obtenida de la curva de PA. El monitor no invasivo de GC empleado proporciona una medida continua de la PA mediante un sensor colocado en el dedo¹³ basado en el desarrollo de una descarga pulsátil de las paredes arteriales del dedo utilizando un manguito inflable con un pletismógrafo fotoeléctrico incorporado¹³.

La medición de la VVS y la VPP sin catéter intraarterial es una ventaja para la cirugía emergente como la neuroquirúrgica, donde la demora del inicio de la intervención condiciona peores resultados clínicos. La TGO proporciona una detección precoz de los cambios fisiopatológicos ajustando el manejo hemodinámico intraoperatorio de forma individualizada a cada paciente¹⁰. La medición de la PA invasiva con catéter intraarterial¹³ se considera el *gold standard*¹⁴. La medición no invasiva de los índices dinámicos predictores de la respuesta a fluidos ha mostrado una alta especificidad y sensibilidad¹³, confiando una gran seguridad y comodidad¹⁵. Este sistema se ha mostrado superponible a la medición no invasiva de la PA en pacientes bajo anestesia general con estabilidad hemodinámica con la ventaja de ofrecer la medición de la PA latido a latido¹⁴. Sin embargo, existe controversia en cuanto a su superponibilidad con el monitor de termodilución transpulmonar PICCO® para medición del gasto cardiaco^{15,16}.

En resumen, pretendemos exponer el manejo anestésico de los pacientes con SXF dada su baja incidencia y escasos reportes recogidos en la literatura anestésica. Consideramos el monitor no invasivo de GC una alternativa novedosa para los procedimientos neuroquirúrgicos emergentes y en pacientes con cardiopatía, proporcionando un acortamiento de tiempo anestésico y unos parámetros fiables para realizar una TGO. Por otro lado, consideramos el empleo de un videolaringoscopio como la primera opción en el manejo de una vía aérea previsiblemente difícil donde la intubación endotraqueal podría conllevar a aumentos importantes de PIC.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación

Nuestro trabajo no ha sido financiado.

Conflicto de intereses

No existen conflictos de intereses.

REFERENCIAS

- Cabanyes-Truffino J. Manifestaciones neurológicas en el adulto con premutación X frágil. *Neurología*. 2010;25:222-7.
- Rueda JR, Ballesteros J, Tejada MI. Systematic review of pharmacological treatments in fragile X syndrome. *BMC Neurol*. 2009;9:53.
- Ridaura-Ruiz L, Quinteros-Borgarello M, Berini-Aytés L, Gay-Escoda C. Fragile X-syndrome: Literature review and report of two cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2009;14:e434-9.
- Casamassimo PS, McIlvaine WB, Hagerman R, Shellhart WC. General anesthesia and fragile X syndrome: Report of a case. *Anesth Prog*. 1985;32:104-6.
- Hagerman RJ, Amiri K, Cronister A. Fragile X checklist. *Am J Med Genet*. 1991;38:283-7.
- Baum VC, O'Flaherty JE. Anesthesia for Genetic, Metabolic, and Dysmorphic Syndromes of Childhood. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2007.
- Butler MG, Hayes BG, Hathaway MM, Begleiter ML. Specific genetic diseases at risk for sedation/anesthesia complications. *Anesth Analg*. 2000;91:837-55.
- Peretz B, Ever-Hadani P, Casamassimo P, Eidelman E, Shellhart C, Hagerman R. Crown size asymmetry in males with fra (X) or Martin-Bell syndrome. *Am J Med Genet*. 1988;30:185-90.
- Apfelbaum JL, Hagberg CA, Caplan RA, Blitt CD, Connis RT, Nickinovich DG, et al. Practice guidelines for management of the difficult airway: An updated report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Management of the Difficult Airway. *Anesthesiology*. 2013;118:251-70.
- Kirov MY, Kuzkov VV, Molnar Z. Perioperative haemodynamic therapy. *Curr Opin Crit Care*. 2010;16:384-92.
- Tomás-Reyna C, Rodríguez-Pérez MV, Palacios-Chavarría A, Cruz-Villaseñor JD, Aguilar-Maldonado MD. Arritmias como hallazgo en la cirugía electiva de paciente con prolapso de válvula mitral: reporte de un caso. *Rev Mex Anestesiología*. 2014;37:109-12.
- Frogel J, Galusca D. Anesthetic considerations for patients with advanced valvular heart disease undergoing noncardiac surgery. *Anesthesiol Clin*. 2010;28:67-85.
- Lansdorp B, Ouweneel D, de Keijzer A, van der Hoeven JG, Lemson J, Pickkers P. Non-invasive measurement of pulse pressure variation and systolic pressure variation using a finger cuff corresponds with intra-arterial measurement. *Br J Anaesth*. 2011;107:540-5.
- Vos JJ, Poterman M, Mooyaart EA, Weening M, Struys MM, Scheeren TW, et al. Comparison of continuous non-invasive finger arterial pressure monitoring with conventional intermittent automated arm arterial pressure measurement in patients under general anaesthesia. *Br J Anaesth*. 2014;113:67-74.
- Fischer MO, Avram R, Cârjaliu I, Massetti M, Gérard JL, Hanouz JL, et al. Non-invasive continuous arterial pressure and cardiac index monitoring with Nexfin after cardiac surgery. *Br J Anaesth*. 2012;109:514-21.
- Broch O, Renner J, Gruenewald M, Meybohm P, Schöttler J, Caliebe A, et al. A comparison of the Nexfin® and transcardiopulmonary thermodilution to estimate cardiac output during coronary artery surgery. *Anaesthesia*. 2012;67:377-83.