



# Colombian Journal of Anesthesiology

## Revista Colombiana de Anestesiología

www.revcolanest.com.co

OPEN

Wolters Kluwer

REPORTE DE CASO

### Anestesia raquídea en un paciente con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth sometido a cirugía ortopédica: reporte de caso

### Spinal anaesthesia in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease undergoing orthopaedic surgery: case report

Esteban Rodríguez Ortiz, Estefanía Martínez, Julia Martín, Lucas Maiza, Jenny Medina

Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia, España.

**Palabras clave:** Anestesia Raquídea, Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, Fracturas de Cadera, Período Posoperatorio, Manifestaciones Neuromusculares

**Keywords:** Anesthesia, Spinal, Charcot-Marie-Tooth Disease, Hip Fractures, Postoperative Period, Neuromuscular Manifestations

#### Resumen

**Introducción:** En la práctica anestésica diaria es raro enfrentarse a pacientes con patologías neuromusculares, dada la poca prevalencia de dichas patologías. La más frecuente de ellas es la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, en la cual se hereda un patrón alterado en la estructura de la mielina. Debido a la baja prevalencia de esta patología (1:25000), el uso de anestesia neuroaxial en dichos pacientes no cuenta con mucha información, y mucha de ella proviene de reportes de casos.

**Presentación del caso:** Se describe el caso de un paciente con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, de base, con compromiso de la movilidad en miembros inferiores, y quien asiste a urgencias por dolor en miembro inferior. Tras ser diagnosticado con fractura de acetábulo, fue sometido a cirugía ortopédica bajo anestesia raquídea, indicada a la luz de sus comorbilidades, y el posterior seguimiento inmediato.

**Resultados:** Se realiza el procedimiento anestésico y quirúrgico sin complicaciones, y no se presenta empeoramiento de la neuropatía en las 24 horas posteriores.

**Conclusiones:** Se reporta un caso de anestesia neuroaxial en paciente con enfermedad neuromuscular sin incidencias, que ayuda así a ir mostrando los beneficios de la mencionada anestesia y su seguridad frente a otras opciones.

#### Abstract

**Introduction:** It is uncommon to come across patients with neuromuscular diseases in the daily practice of anesthesia, given the low prevalence of those conditions. Charcot-Marie-Tooth disease is the most frequently, caused by an inherited abnormal myelin structure pattern. In view of the low prevalence of this condition (1:25000), there is little information, derived mostly from case reports, about the use of neuroaxial anesthesia in these patients.

**Case presentation:** Description of a patient with underlying Charcot-Marie-Tooth disease compromising lower limb mobility, who comes to the emergency service due to lower limb pain. After being diagnosed with an acetabular fracture, the patient underwent orthopedic surgery under spinal anesthesia, selected based on patient comorbidities and the immediate postoperative follow-up.

Cómo citar este artículo: Rodríguez Ortiz E, Martínez E, Martín J, Maiza L, Medina J. Spinal anaesthesia in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease undergoing orthopaedic surgery: case report. Colombian Journal of Anesthesiology. 2019;47:180-183.

Read the English version of this article on the journal website [www.revcolanest.com.co](http://www.revcolanest.com.co).

Copyright © 2019 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación (S.C.A.R.E.). Published by Wolters Kluwer. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Correspondencia: Av. de Gaspar Aguilar, 90, 46017. Valencia, España. Correo electrónico: [Mesteban@gmail.com](mailto:Mesteban@gmail.com)

Colombian Journal of Anesthesiology (2019) 47:3

<http://dx.doi.org/10.1097/CJ9.0000000000000115>

**Results:** The anesthetic and surgical procedures proceeded uneventfully and no neuropathic worsening was observed during the next 24 hours.

**Conclusions:** Uneventful neuroaxial anesthesia is reported in a patient with neuromuscular disease. The case contributes to show the benefits and safety of this form of anesthesia when compared to other options.

## Introducción

La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) es la neuropatía periférica hereditaria más frecuente, con una incidencia de 1:25000; es tanto motriz como sensitiva, e implica debilidad y emaciación del músculo estriado. La presentación más común es la atrofia del nervio peroneo, con debilidad en el compartimiento anterior y el lateral de la pierna, pero suele haber un número considerable de variantes. El déficit sensitivo, por lo general, es más leve que el motor. No es una única enfermedad, sino un espectro de trastornos causados por mutaciones de los genes de la mielina o axonales.<sup>1</sup>

Su compromiso motor varía según el tipo de patrón heredado. En la mayoría de los casos, inicia con debilidad y posterior emaciación muscular; es un padecimiento distal y progresivo que limita la movilidad de los pacientes. En algunos individuos se ha reportado afección de la musculatura axial, documentada por falla respiratoria secundaria a debilidad diafragmática. El trastorno sensitivo se resume en presencia de dolor neuropático y pérdida sensitiva; ambos, también, de predominio distal.

La experiencia en el manejo anestésico de estos pacientes se ve limitada por el escaso número de casos reportados, y existe cierta controversia entre la aplicación de anestesia general y locorregional y su impacto en la enfermedad de base. Sin embargo, ambas técnicas han sido practicadas con éxito en estos pacientes.

En el presente artículo se reporta el caso de un paciente con diagnóstico de CMT que fue atendido por el servicio de traumatología y diagnosticado con fractura de cadera en miembro inferior izquierdo. Tras ser evaluado, se decide intervención quirúrgica bajo anestesia raquídea.

## Reporte de caso

Se trata de un paciente varón, caucásico, natural y residente de España, de 63 años de edad y con antecedentes de dislipemia, diabetes mellitus II, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) leve, con secuelas de infección tuberculosa pulmonar y CMT (confirmada por estudio genético; resulta ser el único individuo afectado en su familia). Acude a la consulta de traumatología por cuadro de dolor en miembro inferior izquierdo, de predominio en rodilla y en zona superior de cara anterior de muslo en ausencia de traumatismo. Tras evaluar clínicamente, se evidencia que presenta leve rotación

externa de ese miembro, junto con asimetría en la longitud respecto al contralateral. Se indica realizar resonancias magnéticas (RM); se descarta afectación articular en rodilla y se diagnostica fractura de acetábulo izquierda. Se programa intervención quirúrgica y se indica el ingreso del paciente en la sala de traumatología.

Por su enfermedad de CMT, el paciente presentaba debilidad distal en miembros inferiores, pies cavos, dedos en martillo, reflejos aquileos abolidos, incapacidad para la marcha en talones y puntillas.

Tras ser valorado al ingreso, se evidencia estado respiratorio estable sin episodios de tos recientes, sin sibilancias o disnea. Tampoco presenta alteraciones por edemas, afecciones hemodinámicas o cardíacas. Se programa reducción abierta y fijación interna de fractura acetabular.

No obstante lo anterior, previo a la cirugía se encuentra al paciente con disnea, tos, expectoración escasa, pobre tolerancia al decúbito, con saturación de oxígeno 90%-91%, con aporte por gafas nasales a 4lt/min. Al auscultar, presenta hipofonesis en ambos campos pulmonares, junto con aumento del tiempo espiratorio, sin evidenciar sibilantes ni crepitantes. Se realiza gasometría arterial, que muestra  $pO_2/FiO_2$  171 mmHg,  $pCO_2$  33,8 mmHg,  $pO_2$  61,4 mmHg, radiografía de tórax que se reporta sin cambios respecto a las previas y tomografía axial computarizada (TAC) que no reporta tromboembolismo pulmonar (TEP) ni cambios respecto al previo.

El individuo es evaluado por medicina interna, lo que descarta sobreinfección o exacerbación, por lo cual se decide hacer cirugía evitando anestesia general, dado el estado respiratorio. Tras comentar riesgos asociados de la anestesia raquídea y los reportes crecientes de su seguridad frente a su patología de base, el paciente acepta la técnica y firma el consentimiento informado.

Tras ser valorado por nuestro servicio, se decide aplicar anestesia locorregional; dada la naturaleza de la fractura, se plantea realizarla bajo anestesia subaracnoidea vs. anestesia epidural. Nos decantamos por la primera, dada la nula necesidad de control del dolor postoperatorio y la necesidad de deambulación temprana para inicio de la rehabilitación. Se lleva a cabo intervención bajo anestesia subaracnoidea, con punción única, medial, atraumática, en espacio L2-L3, con aguja 25G (Whitacre de Braun) y se inyecta bupivacaína 0,5%, 13mg. El paciente permanece estable hemodinámicamente, tolera el decúbito y satura 90%-91% con Ventimask® al 50%, sin episodios de broncoespasmo ni accesos de tos.

Durante el postoperatorio no se reportan alteraciones sensitivas ni motrices sobreañadidas a la patología de base. El paciente y su médico tratante confirman estado motor y sensitivo de miembro inferior derecho (MID) sin cambios respecto al basal; en cuanto a miembro inferior izquierdo (MII), se verifican los cambios propios de este tipo de intervención.

Este caso se reporta tras expreso consentimiento informado firmado por el paciente.

## Discusión

Este tipo de enfermedades rara vez se encuentran en la práctica anestésica rutinaria; por lo tanto, es difícil encontrar en la literatura información relevante acerca de la anestesia regional en pacientes con CMT.

Algunos artículos no discriminan entre los distintos tipos de neuropatías periféricas; de hecho, en 2007, J. Neil y J. Ratel sugieren que “El tener un compromiso crónico de los nervios periféricos, secundario a patología mecánica, isquémica, tóxica o metabólica, les confiere un riesgo elevado a estos pacientes”,<sup>2</sup> en referencia a las posibles complicaciones de la anestesia regional en dichos pacientes.

En el libro *Tratado de anestesia regional y manejo agudo del dolor*<sup>3</sup> se encuentra un breve apartado dedicado a la anestesia en pacientes de CMT, y su conclusión es que se deben evitar fármacos capaces de desencadenar hipertermia maligna; además, se debe evaluar la función respiratoria del paciente, revisar estudios previos de funcionamiento pulmonar y gases arteriales, y evaluar el riesgo de complicaciones respiratorias postoperatorias. No hay pruebas en la literatura de que los pacientes de CMT tengan respuesta prolongada a los relajantes musculares.

En cuanto a la anestesia regional, y no obstante presentar esta algunas ventajas relativas, se pone en entredicho su utilidad; antes bien, se sugiere evitar bloqueos interescalénicos en pacientes con disfunción pulmonar grave (resultan en una reducción del 30% de los volúmenes pulmonares) y evitar bloqueos de miembros inferiores en caso de emaciación o atrofia muscular graves.<sup>3</sup>

El compromiso respiratorio por la enfermedad de CMT está reportado; la debilidad diafragmática secundaria al compromiso del nervio frénico es el hallazgo en pacientes que presentaban disnea y ortopnea progresivas sin cambios en la gasometría en reposo o en la espirometría<sup>4</sup>; por lo tanto, el estado basal respiratorio del paciente reviste importancia, y su empeoramiento no es exclusivamente secundario al uso o no de relajantes musculares o al uso de anestésicos inhalatorios potentes, tal como se concluyó en la evaluación retrospectiva del historial de 161 cirugías en 86 pacientes, aunque sí se relacionaron con debilidad postoperatoria en las primeras horas.<sup>5</sup>

En el campo de obstetricia se reportan distintos tipos de anestesia regional, desde un manejo con epidural para parto vaginal en una paciente sin síntomas respiratorios reportados y sin mayor compromiso que el de miembros inferiores<sup>6</sup>; también hay al menos un reporte de anestesia para cesárea con raquídea con catéter intradural, colocado para administración de anestésico intradural en bolos, en una paciente con insuficiencia respiratoria de base, con deformidad de la caja torácica, y a quien se programó la cesárea por empeoramiento del cuadro respiratorio<sup>7</sup>; casos en los que no se reportan episodios de disnea, ni

de empeoramiento de la debilidad ni de la patología de base, y un reporte de anestesia raquídea en la cual se presenta un episodio de disnea con hipotensión de difícil manejo, secundaria a un ascenso súbito del nivel de anestesia junto a una reacción anafiláctica a medicación intravenosa (IV) posteriormente administrada.<sup>8</sup>

Quizás el campo con más reportes es el campo de la cirugía ortopédica, que incluye los de pacientes manejados con anestesia subaracnoidea sin complicaciones, excepto las atribuibles a medicación IV añadida<sup>9-11</sup>; también, anestesia epidural con evidencia de duración del bloqueo más tiempo que el esperado para la técnica, sin otras complicaciones *a posteriori*<sup>9</sup>; raquídea más bloqueo periférico ecoguiado, sin incidencias tras la realización ni en el postoperatorio inmediato<sup>12</sup>; técnicas de bloqueo de plexo braquial, sin reporte de empeoramiento de disnea ni compromiso respiratorio posterior ni al seguimiento, y sin cambios en el estado basal de la patología, pero sí con reporte de alteraciones en la respuesta motriz al uso del neuroestimulador, por lo cual se recomienda hacerlos guiados por ecografía, pues así pueden realizarse con seguridad en pacientes con atrofia muscular<sup>13</sup>; combinación de bloqueos periféricos con reporte de la misma limitante,<sup>14</sup> y combinación de anestesia general más bloqueo periférico, sin reporte de incidencias<sup>14</sup> y bloqueo caudal con evidencia de duración prolongada del efecto del bloqueo.<sup>15</sup>

Dado el creciente número de casos reportados de distintos tipos de anestesia regional y locoregional en pacientes con este tipo de neuropatía, consideramos evaluar individualmente al paciente para definir la seguridad de una técnica u otra, tras una evaluación clínica del paciente y de los medios con los que se cuente en el sitio de trabajo.

En nuestro caso, dadas las complicaciones presentadas, el estado clínico y analítico del paciente, fue aplicada una anestesia subaracnoidea, sin impacto alguno en el estado respiratorio del individuo ni empeoramiento de la patología de base en el postoperatorio mediato e inmediato, lo que demuestra los beneficios de la anestesia y su seguridad frente a otras opciones.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que los procedimientos seguidos fueron acordes a las normas éticas del Comité de Experimentación Humana Responsable, así como al acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Referencias

1. Nozari A, Bagchi A, Saxena R, Bateman BT, Miller RD, Choen NH, Eriksson LI, Fleisher LA, Wiener-Kronish JP, Young WL. Enfermedades neuromusculares y otras enfermedades genéticas. Miller anesthesia 8.ª edición Barcelona: Elsevier; 2016;1266-1285.
2. Kattula A, Angelini G, Arndt G, Finucane BT. Regional anesthesia in the presence of neurologic disease. Complications in regional anesthesia 2.ª edición. New York: Springer Science + Business Media; 2007;373-385.
3. Deschner S, Hadzic A. Anestesia regional en el paciente con enfermedad neurológica preexistente. Tratado de anestesia regional y manejo del dolor agudo Madrid: McGraw-Hill; 2007;844-857.
4. Laroche CM, Carroll N, Moxham J, Stanley NN, Courtenay Evans RJ, Green M. Diaphragm weakness in Charcot-Marie-Tooth Disease. Thorax 1988;43:478-479.
5. Antognini J. Anaesthesia for Charcot-Marie-Tooth disease: a review of 86 cases. Can J Anaesth 1992;39:398-400.
6. Scull T, Weeks S. Epidural analgesia for labour in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. Can J Anaesth 1996;43:1150-1152.
7. Reah G, Lyons GR, Wilson RC. Anaesthesia for caesarean section in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. Anaesthesia 1998;53:586-588.
8. Miller C, Yacsich M, Valenzuela P, Jans J. Manejo anestésico en enfermedad de Charcot-Marie-Tooth. A propósito de un caso Rev Chil Anestesia 2006;35:187-190.
9. Schmitt HJ, Muenster T, Schmidt J, Germany E. Central neural blockade in Charcot-Marie-Tooth disease. Can J Anaesth 2004;51:1049-1050.
10. Cantarella G, La Camera G, Lanzafame B, Di Silvestro M, Carnemolla V, Mineri M. Spinal anesthesia in a patient with Charcot-Marie-Tooth Disease, who underwent osteosynthesis with tibia nail plate. Acta Médica Mediterránea 2015;31:569.
11. García PJ, Cabreja E, Estrada Y, Sánchez Y, Lavastida H. Manejo anestésico del paciente con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth. Arch Med Camagüey 2015;19:646-653.
12. Ritter S, Jense R, Davies J. Subarachnoid and peripheral nerve block in a patient with Charcot-Marie-Tooth Disease. Open J Anesthesiol 2013;3:44-47.
13. Dhir S, Balasubramanian S, Ross D. Ultrasound-guided peripheral regional blockade in patients with Charcot-Marie-Tooth disease: a review of three cases. Can J Anaesth 2008;55:515-520.
14. Bösenberg A, Larkin K. Anaesthesia and Charcot-Marie-Tooth Disease. Sout Afr J Anaesth Analg 2006;4:131-133.
15. Alzaben KR, Samarah OQ, Obeidat SS, Halhouli O, Al Kharabsheh M. Anesthesia for Charcot-Marie-Tooth Disease: Case report. Midd East J Anesthesiol 2016;23:587-590.