



# REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

Official Publication of the Brazilian Society of Anesthesiology  
www.sba.com.br/rba/index.asp



## INFORMACIÓN CLÍNICA

# Uso de Sugamadex en Enfermedad de Strumpell-Lorrain: Relato de dos Casos

José Antonio Franco-Hernández\* <sup>1</sup>, Luis Muñoz Rodríguez <sup>2</sup>,  
Pilar Jubera Ortiz de Landázuri <sup>2</sup>, Alejandra García Hernández <sup>2</sup>

1. Médico Residente del Departamento de Anestesiología y Reanimación, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España
  2. Médico del Equipo del Departamento de Anestesiología y Reanimación, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España
- Recibido del Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España.

Artículo sometido el 2 de abril de 2012. Aprobado para su publicación el 7 de mayo de 2012.

### Descriptores:

BLOQUEO  
NEUROMUSCULAR,  
Rocurónio;  
ENFERMEDAD,  
Pocos;  
Paraplejia Espástica  
Hereditaria.

### Resumen

Contenido: La enfermedad de Strumpell-Lorrain, o paraparesia espástica familiar (PEF), es una enfermedad hereditaria neurológica rara, caracterizada principalmente por grados variables de rigidez y debilitamiento de los músculos, con el compromiso cognitivo, la sordera y la ataxia en los casos más graves. Describimos aquí dos casos de dos hermanas con PEF, citadas para colecistectomía y colectomía subtotal respectivamente. Describimos también el manejo anestésico en ambos casos y revisamos la literatura sobre esa enfermedad con relación a la anestesia.

© 2013 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos los derechos reservados.

## Introducción

La enfermedad Strumpell-Lorrain, que también se le conoce como paraplejia espástica familiar o hereditaria (PEF o PEH), abarca un grupo de trastornos neurológicos raros que afectan principalmente a las neuronas motoras superiores causando rigidez y debilidad en las piernas <sup>1</sup>.

Creemos que la PEF afecte a 7,4 individuos en 100.000. Es una enfermedad genética hereditaria. La forma predominante de la enfermedad es autosómica dominante (AD), representando entre un 70 y un 80% de todos los casos <sup>1,2</sup>.

La paraplejia espástica hereditaria se caracteriza principalmente por grados variables de rigidez y debilitamiento de los músculos de las piernas, espasmos musculares y problemas de control de la vejiga. Un número limitado de familias afectadas puede presentar algunas de las siguientes alteraciones más graves: retraso mental, demencia, epilepsia, neuropatía periférica, retinopatía, sordera, ataxia, disartria y trastornos del sistema extrapiramidal <sup>3</sup>.

El inicio de la enfermedad es normalmente gradual, lento e insidioso, con síntomas que típicamente empeoran progresivamente a lo largo del tiempo. La edad de inicio de los síntomas puede variar muchísimo entre las diferentes familias, como también entre los miembros afectados de la misma familia <sup>1-3</sup>.

El diagnóstico de la PEF se hace normalmente con base en una evaluación cuidadosa del historial familiar y personal del paciente, examen físico completo y evaluación de los

\* Correspondencia para: C/ Condes de Aragón 18-7B, 50009 - Zaragoza, España  
E-mail: jafh73@hotmail.com; jafh73@gmail.com

síntomas y hallazgos característicos. La evaluación diagnóstica también puede incluir diferentes test especializados (estudios neurofisiológicos o genéticos)<sup>4</sup>.

El tratamiento de la enfermedad involucra el control médico de los síntomas y la fisioterapia. Actualmente, ningún tratamiento es capaz de retardar o modificar el curso de la enfermedad, pero el baclofen puede ayudar a reducir la espasticidad en algunos pacientes<sup>1,4</sup>.

Los pacientes con enfermedades neurológicas representan un reto a la hora de planificar la anestesia. En tales situaciones, se hace necesaria una selección cuidadosa del tipo de fármaco y de la dosificación. La anestesia es especialmente rara en dos pacientes con esa enfermedad en un intervalo muy corto de tiempo.

Describimos aquí los casos de dos hermanas con PEF, con sus respectivas citas para la colectomía y la colectomía subtotal, con un intervalo de dos meses entre las dos cirugías. El interés principal de este trabajo es el hecho de que ambas fueron sometidas a la anestesia general, con el uso de un agente de reversión específico para el bloqueo neuromuscular no despolarizante.

### Relato del Caso 1

El primer caso fue el de una mujer de 47 años, con diagnóstico de PEF a los 23 años, que era hipertensa y que dependía de otras personas para practicar sus actividades básicas. El tratamiento propuesto fue el hidrosaluretil (hidroclorotiazida) y baclofeno. Los exámenes laboratoriales preoperatorios (hemograma completo, bioquímica y coagulación) y las radiografías de tórax no arrojaron alteraciones relevantes.

Después de su entrada en quirófano, un catéter venoso se le insertó y se le aplicó el midazolam (2 mg) por vía intravenosa. En el quirófano, se realizaron el ECG, oxímetro de pulso, presión arterial no invasiva, índice bispectral (BIS) y bloqueo neuromuscular (TOF y razón de TOF en el músculo aductor del pulgar). Después de la preoxigenación de la paciente, la inducción anestésica fue realizada con fentanil (2  $\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}$ ), propofol (1,5  $\text{mg}\cdot\text{kg}^{-1}$ ) y rocuronio (0,6  $\text{mg}\cdot\text{kg}^{-1}$ ); la intubación orotraqueal no tuvo intercurencias. El mantenimiento se hizo con el sevoflurano para una concentración alveolar mínima (CAM) de 0,6 y remifentanil en perfusión continua (0,1-0,2  $\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$ ), con un ajuste de la dosis para alcanzar los valores de BIS entre 35-50. El uso de bloqueo neuromuscular (BNM no fue necesario durante la cirugía.

No hubo incidentes hemodinámicos o respiratorios durante la cirugía. Antes del fin de la operación, 50 mg de dexetoprofeno, 4 mg de ondansetron y 1 g de acetaminofeno se administraron por vía intravenosa. La desentubación transcurrió sin problemas después de la administración del sugamadex (2  $\text{mg}\cdot\text{kg}^{-1}$ , peso corporal) a causa de la presencia de bloqueo neuromuscular moderado hasta que se obtuvo una razón TOF superior al 0,9. La paciente recibió alta de la unidad de recuperación postanestésica y fue derivada a enfermería tres horas después, sin efectos adversos.

### Relato del Caso 2

El segundo caso se refiere a la hermana más joven (43 años) de la paciente mencionada anteriormente, que fue diagnosticada con PEF a los 16 años. En ese caso, el curso clínico fue más grave, con sordera severa, déficit cognitivo, déficit de visión importante, vejiga neurogénica, episodios

recurrentes de vólvulo de sigmoide y dolico megacolon. El tratamiento habitual de la paciente era con baclofen, tizanidina, clonazepam y nicardipina. La paciente fue programada para la colectomía subtotal laparoscópica e ileostomía como tratamiento para los episodios recurrentes de vólvulo. Los exámenes laboratoriales preoperatorios (hemograma completo, bioquímica y coagulación) y las radiografías de tórax no arrojaron alteraciones a no ser una leve anemia (hemoglobina 10  $\text{g}\cdot\text{dL}^{-1}$ ).

Ya en quirófano, un catéter venoso se insertó y el midazolam (1,5 mg) fue administrado por vía intravenosa. La exploración no reveló ningún signo clínico que nos hiciese sospechar de una intubación difícil. En quirófano se realizaron el ECG, oxímetro de pulso, presión arterial no invasiva, índice bispectral (BIS) y bloqueo neuromuscular (TOF y razón de TOF en el músculo aductor del pulgar). Después de la preoxigenación de la paciente, la inducción anestésica fue realizada con el fentanil (1,5  $\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}$ ), propofol (1,5  $\text{mg}\cdot\text{kg}^{-1}$ ) y rocuronio (0,6  $\text{mg}\cdot\text{kg}^{-1}$ ). No hubo intercurencias durante la intubación orotraqueal. Un catéter venoso central se insertó en la vena yugular interna derecha, sin incidentes. El mantenimiento se hizo con la infusión continua de propofol (4-8  $\text{mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{h}^{-1}$ ) y remifentanil en perfusión continua (0,1-0,2  $\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$ ) hasta alcanzar los valores de BIS entre 35-50. El uso de relajante no fue necesario durante la cirugía.

No hubo alteraciones hemodinámicas y respiratorias durante la cirugía y los problemas ventilatorios no fueron observados en la ejecución del neumoperitoneo en la laparoscopia. Antes del término de la operación, 4 mg de ondansetron, 1 g de paracetamol, 50 mg de dexetoprofeno y 150 mg de fentanil fueron administrados intravenosamente. La extubación transcurrió sin problemas después de la administración de sugamadex (2  $\text{mg}\cdot\text{kg}^{-1}$ , peso corporal) a causa de un bloqueo neuromuscular moderado hasta que se obtuvo una razón TOF superior al 0,9. La paciente fue derivada a la unidad de recuperación postanestésica, donde permaneció por 48 horas con una evolución favorable. Se realizaron los test laboratoriales y los estudios seriados de imagen presentando normalidad en todos los casos. La paciente recibió el alta ocho días después de la operación.

### Discusión

Casi no existen estudios en la literatura sobre la seguridad de la anestesia general *versus* raquianestesia en enfermedad de Strumpell-Lorain. Una búsqueda en la base de datos PubMed con las palabras clave: "Strumpell-Lorain", "*hereditary spastic paraplegia*" y "anesthesia" logró descubrir un número muy limitado de artículos, principalmente en el campo de la anestesia obstétrica<sup>5</sup>.

Tres de los artículos publicados usaron la raquianestesia: McTiernan y col.<sup>5</sup> describieron el uso de la anestesia epidural para la cesárea, mientras que Thomas y col.<sup>6</sup> y Derudde y col.<sup>7</sup> usaron la anestesia intradural también para la cesárea. McIver y col.<sup>8</sup>, Kunisawa y col.<sup>9</sup> y Dallman y col.<sup>10</sup> decidieron usar la anestesia general para la cesárea, cirugía ortopédica y la cirugía abdominal, respectivamente.

El uso de bloqueantes neuromusculares es complicado en pacientes con paraplejia espástica familiar. La succinilcolina está contraindicada porque puede inducir hipercalemia y se debe tener cuidado en el uso de los relajantes musculares

no despolarizantes, a causa del riesgo de relajación muscular exagerado. La literatura no ha demostrado que la anestesia regional exacerbe los síntomas neurológicos<sup>11</sup>. Sin embargo, la anestesia regional no siempre se logra. Por lo tanto, la anestesia general con bloqueantes neuromusculares no despolarizantes representaría una opción segura, especialmente si consideramos que ahora tenemos medicamentos que ofrecen una reversión rápida y segura del bloqueo muscular inducido por el rocuronio y el vecuronio.

En nuestras dos pacientes, optamos por la anestesia general a causa de la duración y la complejidad de ambas operaciones.

La desentubación de los pacientes con PEF exige mucho cuidado, especialmente si los bloqueantes neuromusculares se administraron durante la operación. Cuando se pueda, los bloqueantes neuromusculares de acción prolongada deben ser evitados, con la monitorización de rutina de la relajación neuromuscular durante toda la operación y el uso de un estimulador de nervios periféricos<sup>12</sup>. Una razón TOF superior al 0,9 debe ser confirmada antes del despertar y la recuperación del paciente debe acelerarse con la neostigmina o con medicamentos como el sugamadex, que tengan una conexión selectiva con los bloqueantes neuromusculares aminoesteroides.

Aunque el abordaje anestésico haya sido diferente entre las dos operaciones (AVT *versus* anestesia inhalatoria), hubo una concordancia en cuanto a la elección del relajante muscular (rocuronio) por la posibilidad de antagonizar sus efectos con el sugamadex.

Y ya que las deficiencias funcionales fueron parecidas a las que antecedieron a la anestesia general, el seguimiento posterior de ambas pacientes no reveló ningún empeoramiento significativo de los signos neurológicos.

## Conclusiones

El principal destaque de este estudio es que ambas pacientes se sometieron a la anestesia general con el uso de un agente de reversión específico para el bloqueo neuromuscular no despolarizante, con una total recuperación y sin el agravamiento de los signos neurológicos pre-existentes.

Recibido del Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España.

Este artículo es una obra original que no fue presentada en ningún congreso y que no recibió ningún tipo de ayuda financiera.

## Referencias

1. McDermott CJ, White K, Bushby K, Shaw P - Hereditary spastic paraparesis: new developments. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2000;69:150-160.
2. Scheltens P, Bruyn RPM, Hazenburg GJ - A Dutch family with autosomal dominant pure spastic paraparesis (Strumpell's disease). *Acta Neurol Scand*, 1990;82:169-173.
3. Fink JK - Hereditary spastic paraplegia. *Neurol Clin*, 2002;20:711-726.
4. Bruyn RP - The neuropathology of hereditary spastic paraparesis. *Clin Neurol Neurosurg*, 1992;94(suppl):S16-S18.
5. McTiernan C, Haagenvik B - Strumpell's disease in a patient presenting for caesarean section. *Can J Anaesth*, 1999;46:679-682.
6. Thomas I, Thomas M, Scrutton M - Spinal anaesthesia in a patient with hereditary spastic paraplegia: case report and literature review. *Int J Obstet Anesth*, 2006;15:254-256.
7. Derudder S, Marie M, Benhamou D - Subarachnoid anesthesia for caesarean delivery in a parturient with Strumpell-Lorrain disease. *Anesth Analg*, 2006;102:1910-1911.
8. McIver T, Jolley D, Pescod D - General anaesthesia and caesarean section for a patient with hereditary spastic paraparesis (Strumpell's disease). *Int J Obstet Anesth*, 2007;16(2):190-191.
9. Kunisawa T, Takahata O, Takayama K, Sengoku K, Suzuki A, Iwasaki H - Anaesthetic management of a patient with hereditary spastic paraplegia. *Masui*, 2002;51:64-66.
10. Dallman M - Hereditary spastic paraplegia and neuromuscular blockade. *Int Stud J Nurse Anesth*, 2010;9(2):28-32.
11. Aldrete JA, Reza-Medina M, Daud O et al. - Exacerbation of preexisting neurological deficits by neuraxial anesthesia: report of 7 cases. *J Clin Anesth*, 2005;17:304-313.
12. Murphy GS - Residual neuromuscular blockade: incidence, assessment, and relevance in the postoperative period. *Minerva Anestesiol*, 2006;72:97-109.