

# Caso de fractura de cúbito en niño con osteogénesis imperfecta, implicaciones anestésicas

Gabriela Barnuevo Cruz<sup>1</sup>, Andrés Alejandro Cepeda Mora<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Carlos Andrade Marín, Universidad San Francisco de Quito - Médico Posgradista B4 Anestesiología

Correspondencia:

Dra. Gabriela Barnuevo – barnuevo@hotmail.com

Recibido: : 25/11/2014

Aceptado: 10/12/2014

## RESUMEN

**Introducción:** la Osteogénesis Imperfecta (OI) es una rara enfermedad congénita autosómica dominante del tejido conectivo con una incidencia aproximada de 1:21 000 a 1:60 000 nacimientos, con mayor incidencia en mujeres.<sup>1</sup> Aunque también se han descrito casos de herencia recesiva o mutación espontánea.<sup>2</sup>

La Osteogénesis Imperfecta puede ser causada por la mutación en los cromosomas 7 o 17, en uno de los dos genes que codifican el colágeno tipo 1A1 o 1A2.<sup>3</sup>

Sus manifestaciones clínicas incluyen la susceptibilidad a las fracturas óseas y retraso del crecimiento, así como compromiso del tejido conectivo de otros órganos.

Bajo este contexto existen múltiples implicaciones anestésicas que determinan un buen desenlace en el posoperatorio.

**Caso:** es una revisión de caso clínico y revisión bibliográfica.

**Resultados:** el presente caso muestra el manejo anestésico en un niño de 12 años con Osteogénesis Imperfecta, sometido a osteosíntesis por fractura de miembro superior. Patología poco frecuente en nuestro medio.

**Conclusiones:** se puede concluir que el manejo anestésico de un paciente con Osteogénesis Imperfecta implica varios ámbitos desde su fragilidad ósea, vía aérea difícil, control de temperatura entre otros. Además que se requiere un abordaje multidisciplinario en el perioperatorio.

**Palabras clave:** osteogénesis imperfecta, osteogénesis imperfecta implicaciones anestésicas, vía aérea difícil.

## ABSTRACT

**Introduction:** Osteogenesis Imperfecta (OI) is a rare autosomal dominant congenital connective tissue disorder with an incidence of 1:21 000 to 1:60 000 births, with higher incidence in women.<sup>1</sup> Also we can find cases of recessive heritage or spontaneous mutation.<sup>2</sup>

Osteogenesis Imperfecta (OI), can be caused by mutations in chromosomes 7 or 17, in one of two genes encoding collagen type 1A1 or 1A2.<sup>3</sup>

Its clinical manifestations include susceptibility to bone fractures and delayed growth and commitment of the connective tissue of other organs.

In this context there are multiple anesthetic implications that determine a good postoperative outcome.

**Case:** this is a clinical case review and a literature review.

**Results:** this case shows de anesthetic management in a 12 years old boy with Osteogénesis Imperfecta, who underwent an osteosynthesis of an upper limb fracture. A rare pathology in our environment.

**Conclusions:** we can conclude that the anesthetic management of a patient with Osteogénesis Imperfecta, involves several scopes from bone fragility, difficult airway, core temperature control, etc. Besides that a multidisciplinary approach is required in the perioperative.

**Keywords:** osteogenesis imperfecta, osteogenesis imperfecta anesthetic management, difficult airway management.

## INTRODUCCIÓN

Clásicamente la Osteogénesis Imperfecta (OI) tiene dos presentaciones clínicas: OI congénita (tipo fetal) y OI tardía.

En la congénita las fracturas esqueléticas ocurren in útero y la muerte usualmente se da en el período perinatal.

La presentación tardía aparece en la infancia o en la adolescencia con la presencia de escleras azules, fracturas múltiples después de traumas triviales, desarrollo de características fenotípicas de enanismo, con escoliosis, arqueamiento fémoro - tibial y el desarrollo gradual de oteosclerosis y sordera.<sup>4</sup>

Las formas más severas de la enfermedad pueden manifestar disfunción plaquetaria, anomalías cardíacas, síndromes hipermetabólicos, compromiso respiratorio y/o invaginación basilar.<sup>5</sup>

El tratamiento de la Osteogénesis Imperfecta es principalmente de apoyo, que consiste en el procedimiento quirúrgico precoz de las fracturas para evitar deformaciones y mantenimiento de la movilidad para reducir la posibilidad de complicaciones pulmonares o cardiovasculares. Estas modalidades de tratamiento hacen que la anestesia sea de suma importancia.

La literatura actual expone a muchas complicaciones potenciales anestésicas asociadas con Osteogénesis Imperfecta.<sup>5</sup>

La investigación muestra que las consecuencias van desde la simple colocación del paciente en la mesa de la sala de operaciones para la gestión de casos raros, tales como la hipertermia maligna e invaginación basilar. Complicaciones comúnmente encontradas incluyen una vía aérea difícil, hemorragia intraoperatoria debido a la disfunción plaquetaria por lo que en estudios previos han llegado a emplear ácido tranexámico, compromiso respiratorio debido a la deformidad ósea torácica y anomalías cardíacas congénitas.

La preparación adecuada y la evaluación preoperatoria son importantes, como lo es la elección de la técnica anestésica. La correcta identificación de factores de riesgo y la optimización de la salud antes de la cirugía, debe conducir a un curso de anestesia sin incidentes.<sup>5</sup>

Se debe tomar en cuenta que varios estudios han demostrado la presencia de valvulopatías como principal manifestación de la OI en el sistema cardiovascular siendo la insuficiencia aórtica la más frecuente, seguido del prolapso de válvula mitral y disección de aorta.<sup>6</sup>

Pacientes con OI son sometidos frecuentemente a procedimientos quirúrgicos, entre ellos ortopédicos; existen reportes de hipertermia maligna durante anestesia general en estos pacientes, a pesar que no se ha encontrado una relación directa entre OI e hipertermia maligna, se han postulado varias teorías como una tasa metabólica aumentada.<sup>7</sup> En algunas investigaciones, en pacientes que han superado los 37°C, se empleó mantas de aire frío y si esta medida no era suficiente, infusión de líquidos intravenosos fríos.<sup>8</sup>

Es común en pacientes con OI la dificultad en la intubación orotraqueal, principalmente por la limitación de la flexo extensión cervical y el cuidado que se debe tener para evitar lesiones en estos pacientes. Se ha reportado el uso exitoso de máscara laríngea para intubación a través de este o el empleo de otros dispositivos de vía aérea difícil tales como: fibroscopio, fastrack, airtrack.<sup>9</sup>

Siempre tomar en cuenta que estos pacientes serán sometidos a varias intervenciones quirúrgicas por lo que puede existir el riesgo de desarrollar alergia al látex, para de esta manera tomar medidas pertinentes.<sup>10</sup>

## CASO CLÍNICO

El manejo anestésico de la Osteogénesis Imperfecta impone un reto en el mantenimiento de la homeostasis por sus alteraciones asociadas: hematológicas, cardíacas, pulmonares, farmacocinéticas y de manejo de vía aérea.

A continuación un caso de manejo perioperatorio de un paciente con implicaciones de dicha patología.

Paciente masculino de 12 años de edad, con un peso de 32 kg, con diagnóstico de Osteogénesis Imperfecta tipo I, tratado con Pamidronato, Calcio, Vitamina D, fue programado para osteosíntesis de cúbito izquierdo.

Dentro de la valoración anestésica preoperatoria, no refiere otro antecedente patológico de importancia. Presenta antecedentes quirúrgicos por osteosíntesis de fémur izquierdo y tibia derecha, recibe anestesia general para los dos procedimientos quirúrgicos, no menciona complicaciones.

Dentro del examen físico: signos vitales dentro de parámetros normales, baja estatura para su edad, limitación flexo extensión de cuello, escoliosis dorso lumbar sin alteraciones del tórax, cardiopulmonar normal, curvatura discreta en húmero bilateral, cicatrices en fémur izquierdo y tibia derecha, con acortamiento de

miembro inferior izquierdo de 5cm.

En su valoración de vía aérea, presenta apertura bucal >3cm, Mallampati IV, distancia tiromentoniana 5cm, dentinogénesis imperfecta.

Sus exámenes de laboratorio prequirúrgicos se encontraban dentro de parámetros normales.

A su llegada a quirófano se realiza monitorización básica no invasiva (tensión arterial, frecuencia cardíaca, saturación oxígeno, electrocardiograma (D II), TOF, BIS, con signos vitales normales, canalización vía venosa periférica # 20 en miembro superior derecho.

Después de preoxigenar con FiO<sub>2</sub> 100% por cinco minutos, se inicia inducción anestésica con infusión intravenosa de Remifentanil (0.2 ug/kg/min), seguido de administración de Propofol a 2mg/kg; una vez comprobada una adecuada ventilación se administra Rocuronio 0.6 mg/kg y posteriormente se realiza intubación orotraqueal con video laringoscopia, al primer intento, tubo 6,5Fr, con bag, comprobando ventilación simétrica bilateral y CO<sub>2</sub> (+).

Ventilación mecánica controlada modo volumen, volumen tidal: 6ml/kg peso, frecuencia respiratoria 14-16 por min, PEEP 5 Cm H<sub>2</sub>O.

Se monitoriza CO<sub>2</sub> expirado dentro de rangos normales y monitoreo de temperatura con termómetro esofágico, cuyo dato se encontraba entre 36-36.5°C. El mantenimiento anestésico es balanceado, administrando CAM Sevoflurano 0.7 - 0.8 e infusión de Remifentanil entre 0.2 - 0.25 ug/kg/min, hidratación con Lactato de Ringer a temperatura ambiente. Con lo que se mantiene hemodinámicamente estable en un adecuado plano anestésico.

La medicación administrada durante el transquirúrgico fue: analgesia basada en Metamizol 40mg/kg, Morfina 0.1 mg/kg, prevención de náusea y vómito posoperatorio con Dexametasona 0.05mg/kg y Ondansetrón 0.1 mg/kg, protección gástrica con Ranitidina 1mg/kg.

Su hidratación es manejada en base a cristaloides (Lactato Ringer) 600cc, con temperatura aire ambiente.

El procedimiento quirúrgico duró una hora y una vez terminada la cirugía se descontinúa el anestésico inhalatorio, administra reversión relajación neuromuscular con Atropina 0,02 mg/kg + Neostigmine 0,04mg/kg. Una vez recuperada su mecánica ventilatoria y reflejos protectores de vía aérea íntegros, se procede a extubar con técnica de Remifentanil, sin complicaciones.

El paciente es transportado a la unidad de cuidados posanestésicos, donde es entregado al personal de dicha dependencia hemodinámicamente estable, ventilación espontánea, asintomático.

Cabe recalcar que durante todo el período perioperatorio, el paciente es manejado con precaución para evitar lesiones osteo tendinosas y musculares.

## DISCUSIÓN

Se trata de un caso típico de osteogénesis imperfecta con predisposición a las fracturas óseas, antecedentes de múltiples fracturas que derivaron en corrección quirúrgica, en donde el manejo se lo considera dentro de los protocolos establecidos en el servicio; se prioriza en primer lugar la condición delicada del paciente en el transporte y movilización, en sus probables comorbilidades, en la preparación y uso de dispositivos de manejo de vía aérea difícil, ventilación mecánica protectora, monitorización de todos los parámetros necesarios incluyendo: espirometría, temperatura central y periférica, índice bispectral, monitorización de relajación neuromuscular para asegurar una extubación exitosa sin implicaciones pulmonares, el manejo del dolor posoperatorio y la profilaxis de náusea y vómito.

## CONCLUSIONES

Como se muestra en el caso y en la revisión bibliográfica, la Osteogenesis Imperfecta, a pesar de ser una patología rara, sus implicaciones anestésicas son múltiples; por lo tanto se debe tomar en cuenta dentro de los protocolos: manejo de vía aérea difícil del paciente con politrauma, cardiopata y de hipertermia maligna.

Por lo tanto se deberían tener siempre los recursos tanto humanos capacitados, insumos y medicamentos para dar a los pacientes con este tipo de patologías una atención de calidad e integral.

## INFORMACIÓN DE AUTORES

- Gabriela Barnuevo Cruz y Andrés Alejandro Cepeda Mora son Médicos Posgradistas B4 de Anestesiología de la Universidad San Francisco de Quito en el Hospital Carlos Andrade Marín.

## FUENTE DE FINANCIAMIENTO

Personal.

## DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERÉS

Ninguno.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Geyman, JP. Osteogenesis Imperfecta and pregnancy. Calif med. 1967. 107 : 171-172
2. Stynowick G, Tobias JD. Perioperative care of the patient with osteogenesis imperfecta. Orthopedics. 2007;30:1044-9
3. Prockop DJ, Kuivaniemi H, Tromp G. Enfermedades hereditarias del tejido conectivo. Harrison: Principios de Medicina Interna New York - EEUU: McGraw-Hill, 2000;2483-97
4. Bretlav P, Jorgensen MB. Otoesclerosis and osteogenesis imperfecta, arch. Otorinol 90: 4-10 , 1960
5. Oakley I, Reece LP Anesthetic implications for the patient with osteogenesis imperfecta. AANA J. Feb 2010. 78 47-53 F
6. Bonilla Jiménez V, Saavedra Falero J, Alberca Vela MT, Díaz Guardiola P, Iglesias Bolaño P, Pavón I. Alteraciones cardíacas en la Osteogénesis imperfecta. Estudio ecocardiográfico de casos y controles. Med Clin (Barc). 2010;135:681-684
7. Porsborg P, Astrup G, Bendixen D, et al. Osteogenesis imperfecta and malignant hyperthermia. Is there a relationship? Anaesthesia. 1996;51:863-5
8. Ghert M, Allen B, Davids J, Stasikelis P, Nicholas D. Increased postoperative febrile response in children with osteogenesis imperfecta. J Pediatr Orthopaed. 2003;23:261-4
9. Kostopanagiotou G, Coussi T, Tsaroucha N, Voros D. Anaesthesia using a laryngeal mask airway in a patient with osteogenesis imperfecta. Anaesthesia 2000; 55:506
10. Sánchez Ródenas L, Sánchez Ortega JL. Anafilaxia intraoperatoria en un paciente con sensibilización al látex desconocida. Rev Esp Anestesiol Reanim. 2005;52:101-4