

INFORME DE CASO

Manejo anestésico de pacientes con ataxia espinocerebelosa tipo 2. A propósito de un caso

Alina Rodríguez Calderón^{1*} , Carlos Gilberto Nieto Monteagudo² , Gretter Elena Nieto Martínez¹ 

¹Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Universitario “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

²Hospital Universitario “Celestino Hernández Robau”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

*Alina Rodríguez Calderón. carlosnm@infomed.sld.cu

Recibido: 18/05/2022 - Aprobado: 19/08/2022

RESUMEN

Introducción: la ataxia espinocerebelosa tipo 2 es una enfermedad hereditaria con carácter autosómico dominante en la que se produce degeneración del cerebelo y sus vías aferentes y eferentes y que se caracteriza por ataxia, disartria, dismetría, adiadococinesia, temblor de acción, contracturas musculares dolorosas, neuropatía precoz, nistagmos, signos piramidales y trastornos cognitivos, del sueño y autonómicos.

Información del paciente: se informa el manejo anestésico en un paciente en el que las principales implicaciones de la anestesia están relacionadas con la degeneración neuromuscular y la posible aparición de complicaciones respiratorias.

Conclusiones: la selección adecuada de los agentes anestésicos, el uso de relajantes musculares no despolarizantes en dosis reducidas, la anestesia epidural combinada con anestesia general, la retirada precoz del tubo endotraqueal o máscara laríngea, la movilización precoz y la monitorización neuromuscular y cardiorespiratoria son los elementos fundamentales en el manejo anestésico de este paciente.

Palabras clave: ataxia espinocerebelosa; manejo anestésico; monitoreo

ABSTRACT

Introduction: spinocerebellar ataxia type 2 is an autosomal dominant inherited disease in which degeneration of the cerebellum and its afferent and efferent pathways occurs and is characterized by ataxia, dysarthria, dysmetria, adiadochokinesia, action tremor, painful muscle contractures, early neuropathy, nystagmus, pyramidal signs, and cognitive, sleep and autonomic disorders.

Patient information: anesthetic management is reported in a patient in which the main implications of anesthesia are related to neuromuscular degeneration and the possible occurrence of respiratory complications.

Conclusions: the adequate selection of anesthetic agents, the use of non-depolarizing muscle relaxants in reduced doses, epidural anesthesia combined with general anesthesia, early removal of the endotracheal tube or laryngeal mask, early mobilization and neuromuscular and cardiorespiratory monitoring are the fundamental elements in the anesthetic management of this patient.

Key words: spinocerebellar ataxia; anesthetic management; monitoring

INTRODUCCIÓN

Las ataxias cerebelosas autosómicas dominantes son un grupo de trastornos neurodegenerativos heterogéneos clínica, patológica y genéticamente que se producen por la degeneración del cerebelo y de sus vías aferentes y eferentes.^(1,2,3)

La ataxia espinocerebelosa tipo 2 (SCA2) es una enfermedad caracterizada clínicamente por ataxia de la marcha progresiva, disartria, dismetría, adiadococinesia, temblor de acción, contracturas musculares dolorosas, neuropatía precoz, enlentecimiento de los movimientos oculares sacádicos horizontales, hiperreflexia, clonus, signo de Babinsky, trastornos del sueño, trastornos cognitivos y síntomas y signos disautonómicos.^(1,2,3,4,5,6)

Las alteraciones neurofisiológicas más importantes son la caída de la amplitud de los potenciales sensitivos, lo que constituye una expresión de una neuropatía sensitiva de tipo axonal y el enlentecimiento en la conducción de las vías aferentes, fundamentalmente del sistema dorsal lemniscal, según los potenciales evocados somatosensoriales. El enlentecimiento de la velocidad sacádica máxima es el principal marcador en los pacientes con alteraciones preclínicas. Las alteraciones del sueño REM y de la vía motora determinadas en estudios polisomnográficos y por estimulación magnética transcraneal aparecen muy precozmente en estos pacientes. La resonancia magnética transcraneal es el estudio de imagen determinante en la SCA2.⁽¹⁾

El rasgo neuropatológico distintivo es una atrofia olivopontocerebelosa precoz acompañada de degeneración de las vías somatosensoriales, el tálamo, la sustancia nigra y los cuernos anteriores de la médula espinal.⁽¹⁾

Los investigadores han identificado al segmento cromosómico 12q23-24.1 como el sitio en el que aparece el gen de la enfermedad (ataxin 2, ATXN2) y la mutación subyacente es una expansión inestable del dominio poliglutamínico dentro del contenido de la proteína ataxina 2, que es una proteína citoplasmática que se encuentra en varios tejidos corporales y poblaciones neuronales, con una función aún no identificada completamente.^(1,4)

Las alternativas terapéuticas actuales no disponen de un tratamiento efectivo que modifique el curso progresivo de la SCA2. Se ha informado que utilizando tratamientos dopaminérgicos y anticolinérgicos se consigue reducir el temblor, la distonía y la bradicinesia, mientras que las contracturas musculares dolorosas se pueden aliviar con magnesio, quinina, mexiletina, relajantes musculares y amitriptilina.^(1,2) La rehabilitación como elemento terapéutico es una de las principales medidas en el tratamiento físico de los pacientes con SCA2.^(1,2,7,8)

INFORMACIÓN DEL PACIENTE

Paciente masculino de 49 años de edad, con 72 Kg de peso, con diagnóstico de SCA2 desde hace 19 años, que acudió a la Consulta de evaluación preanestésica del Hospital Universitario Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro" de la Ciudad de Santa Clara, de la Provincia de Villa Clara, por presentar un adenocarcinoma de recto sigmoides. En la valoración clínica preoperatoria se detectaron ataxia, disartria, dismetría, contracturas musculares dolorosas, neuropatía periférica, hiperreflexia osteotendinosa,

signo de Babinsky, temblor en miembros superiores y nistagmos además de gastritis crónica, para la que llevaba tratamiento ocasional con omeprazol o ranitidina. En la medicación preoperatoria se recogió la administración de vitamina E, baclofeno y amitriptilina más quimioterapia-radioterapia preoperatoria por su enfermedad oncológica y dexametasona como fármaco antiemético durante la administración de citostáticos. El hemograma, el coagulograma, la analítica química, la radiografía de tórax, el electrocardiograma y el ecocardiograma resultaron normales.

En la unidad quirúrgica se realizó la medicación preoperatoria con midazolam (2 mg), dexametasona (4 mg), ranitidina (50 mg) y antibiótico-profilaxis con cefazolina (1 gr) más metronidazol (500 mg) por vía endovenosa; se comenzaron la monitorización electrocardiográfica continua, la medición no invasiva de la tensión arterial y la saturación de oxígeno (SpO₂). Se realizó anestesia epidural con bupivacaina al 0,25% a través de catéter epidural y se combinó con anestesia general con inducción a base de midazolam (2 mg), propofol (75 mg), fentanil (150 mcg), lidocaína (75 mg) y vecuronio (4 mg) por vía endovenosa. Tras ventilación con máscara facial, fracción inspirada de oxígeno (FiO₂) de 1 y presión cricoidea, se le colocó una máscara laríngea ProSeal y se ventiló con máquina de anestesia Fabius a volumen tidal de 7 ml/kg y frecuencia respiratoria de 12 respiraciones por minuto. El mantenimiento de la anestesia se realizó con perfusión epidural continua de bupivacaina y vecuronio (1 mg) a los 35 minutos de su primera administración y ventilación con una mezcla de oxígeno y aire a una FiO₂ de 0,4 más isoflurano 0,5%. Se le administró ondansetrón (4 mg) intravenoso 15 minutos antes del cierre de la piel y se revirtió la acción de la benzodiacepina con flumazenil (1 mg) por vía endovenosa. Se comenzó la analgesia preventiva con dipirona (1,2 gr) por vía intramuscular, no se le administraron agentes anticolinesterásicos y se retiró el dispositivo supraglótico en el salón de operaciones al cumplirse los criterios establecidos para su retirada. Se realizó resección de recto sigmoides y se dejó el recto remanente cerrado con colostomía terminal en la fosa ilíaca izquierda (operación de Hartmann) en un tiempo de 95 minutos. En la Sala de recuperación se estableció la vigilancia postoperatoria con monitoraje electrocardiográfico continuo y pulsioximetría y se determinaron los valores de hemoglobina, glicemia, ionograma y gasometría. La evolución fue satisfactoria.

DISCUSIÓN

La SCA2 es una de las formas de ataxias autosómicas dominantes más comunes a nivel internacional. Esta enfermedad alcanza las mayores tasas de prevalencia y de incidencia en Cuba; tiene una mayor prevalencia en la Región Oriental del país, con predominio en el territorio correspondiente a la Provincia de Holguín.^(1,2)

En el manejo anestésico de los pacientes que padecen SCA2 puede utilizarse indistintamente la anestesia general o la regional según las exigencias del procedimiento quirúrgico. Los bloqueadores neuromusculares despolarizantes como la succinilcolina no deben utilizarse por el riesgo de producir hiperpotasemia en estos pacientes que presentan una degeneración neuromuscular, mientras que los relajantes musculares no despolarizantes

pueden utilizarse en dosis restringidas y con monitorización de la función neuromuscular porque estos pacientes presentan una sensibilidad incrementada a estos fármacos.^(9,10,11)

La anestesia general utilizando agentes intravenosos o inhalatorios volátiles puede ser utilizada, pero existen controversias en este sentido. La anestesia intravenosa total (TIVA) con propofol puede ser utilizada en las dosis correctas establecidas, pero debe evitarse la infusión prolongada por el posible riesgo de aparición del síndrome de infusión por propofol en estos pacientes.⁽¹¹⁾ Las enfermedades poliglutamínicas, como la SCA2, se caracterizan por un creciente déficit energético a nivel neuronal debido a la alta demanda de ATP que exige la degradación de las proteínas mal plegadas por la expansión poliglutamínica⁽¹²⁾ y el propofol en infusión prolongada puede interferir con la fosforilación oxidativa y desacoplar la cadena respiratoria mitocondrial, lo que puede generar un desbalance en la demanda energética.⁽¹¹⁾ Una TIVA con propofol en las dosis recomendadas para un tiempo quirúrgico de 95 minutos puede ser ejecutada de forma segura. La administración de agentes halogenados no está contraindicada en este tipo de pacientes, pero puede provocar una disminución reversible de los niveles de GMPc. en el cerebelo y afectar los mecanismos de control de la actividad motora además de inducir la liberación de calcio del retículo sarcoplásmico y endoplásmico y producir la exacerbación de los síntomas motores.⁽¹³⁾ La fuga del calcio provocada por los anestésicos volátiles tiene lugar a través de los canales IP3R y RyR con depleción de los depósitos intracelulares de los retículos sarcoplásmico y endoplásmico; no está totalmente claro el papel que desempeña la inhibición de los canales de calcio en los efectos del sistema nervioso central de los anestésicos inhalatorios.⁽¹³⁾ Hasta la fecha no existe un consenso oficial establecido sobre el manejo anestésico de los pacientes con SCA2 y otras ataxias y existen diversas tendencias, pero la anestesia debe enfocarse en la selección y la utilización correcta de los agentes anestésicos, en seleccionar bloqueadores neuromusculares no despolarizantes usándolos en dosis menores y en establecer monitorización completa. En el paciente que se informa se optó por la anestesia epidural continua con bupivacaina combinada con anestesia general endotraqueal, se utilizó vecuronio en dosis reducidas como relajante muscular no despolarizante y se utilizó isoflurano en concentraciones muy bajas sin que existiera exacerbación de los síntomas motores en el postoperatorio.

Puede utilizarse medicación preoperatoria con sedantes y para prevenir la aspiración pulmonar del contenido gástrico pueden utilizarse omeprazol o ranitidina para elevar el pH gástrico o metoclopramida como agente procinético. El óxido nitroso no es recomendable utilizarlo por sus efectos neurotóxicos.^(9,10,11) La inducción de la anestesia general puede realizarse en secuencia rápida y modificarla, con presión cricoidea, preoxigenación y ventilación con mascarilla a presión positiva bien suave, para prevenir el riesgo de aspiración. La monitorización de la profundidad anestésica con el índice bispectral (BIS) es útil para conseguir tiempos de recuperación rápidos tras la anestesia general.⁽¹¹⁾ El manejo de la vía aérea y el uso de sangre y sus derivados no están sujetos a recomendaciones especiales.⁽¹¹⁾

Los pacientes con SCA2 pueden tener alteraciones en la función respiratoria y los patrones más afectados son las alteraciones de la capacidad vital y el

incremento del índice FEV₁/PEF (FEV₁ es el volumen de aire espirado durante el primer segundo de una espiración forzada después de una inspiración completa y PEF es la tasa de flujo espiratorio pico, que es el mayor flujo que se alcanza durante una maniobra de espiración forzada). El incremento de este índice se debe a la reducción del PEF, lo que denota una alteración funcional de vías respiratorias de gran calibre. Otras alteraciones encontradas en estos pacientes han sido la disminución de la presión inspiratoria máxima, de la presión espiratoria máxima y de la ventilación pulmonar voluntaria máxima, lo que unido a la disminución de la capacidad vital sugiere una afectación de la coordinación de los músculos inspiratorios y espiratorios.⁽¹²⁾

La degeneración cerebelosa y del tallo cerebral y la disfunción autónoma pueden influir en las alteraciones respiratorias encontradas en estos pacientes. El cerebelo desempeña un papel en el control voluntario de la respiración y los núcleos cerebelosos internos amplifican las respuestas respiratorias hacia los quimiorreceptores y los mecanorreceptores, fundamentalmente ante esfuerzos respiratorios grandes. La degeneración del tallo cerebral, en el que se encuentra situado el centro respiratorio, ofrece un papel adicional a la espirometría como biomarcador funcional del proceso degenerativo de estas estructuras. Otra explicación que puede contribuir a las alteraciones respiratorias de pacientes con SCA2 es la degeneración autonómica de fibras simpáticas y parasimpáticas que controlan la respiración. Las fibras simpáticas proceden de los ganglios paravertebrales T3 a T6, mientras que las parasimpáticas forman parte de los nervios vago y glossofaríngeo, los que conducen información sensitiva al centro respiratorio.⁽¹²⁾ En estos pacientes también se ha señalado un aumento de la incidencia del síndrome de apnea del sueño.⁽¹²⁾

Las cirugías abdominales y cardiotorácicas son las que generalmente comportan mayores riesgos de complicaciones respiratorias por la disfunción diafragmática postoperatoria que las acompaña. En los pacientes con SCA2 se consideran, como lo hacen otros autores,⁽¹⁴⁾ las técnicas anestésicas regionales únicas o combinadas con anestesia general endotraqueal y puede utilizarse, si es posible, la máscara laríngea con drenaje gástrico. El uso de la máscara laríngea es controversial en este tipo de cirugía porque la duración máxima de su utilización no ha sido establecida y, si se toma en cuenta la posibilidad existente de no poder realizarse una intervención quirúrgica definitiva, se opta por utilizar una máscara laríngea con drenaje gástrico con la posibilidad de establecer un cambio de conducta transoperatoria si las condiciones así lo exigieran. La resección abdomino-perineal no fue posible, se realizó resección de Hartmann y se pudo culminar con éxito la intervención quirúrgica utilizando la máscara laríngea, que fue retirada al final de la intervención. Tras la cirugía se debe favorecer la retirada precoz del tubo endotraqueal o el dispositivo supraglótico y se puede utilizar la ventilación mecánica no invasiva, junto con fisioterapia y analgesia multimodal preventiva, con la finalidad de mejorar el volumen corriente y favorecer la tos y la deambulación temprana.⁽¹⁴⁾

La anestesia regional (espinal, epidural, bloqueos nerviosos) puede utilizarse cuando su empleo sea posible (se evitará alcanzar altos niveles sensitivos para no potencializar los cambios autonómicos) y siempre será un arma a favor por las posibles alteraciones respiratorias que pueden presentar estos pacientes y

su disminución de fuerza muscular, lo que constituye un biomarcador funcional de progresión de la enfermedad.^(11,12,15)

Los cuidados postoperatorios deben ir encaminados a la vigilancia de la función neuromuscular y cardiorespiratoria con electrocardiografía continua, gasometría, capnometría y pulsioximetría.

La fisioterapia preoperatoria, la espirometría de incentivo preoperatoria, la movilización precoz postquirúrgica, la analgesia preventiva y la instauración rápida de un régimen intensivo de rehabilitación física postquirúrgica (gimnasia respiratoria, espirometría de incentivo postoperatoria, rehabilitación física, ejercicios yoga) evitan complicaciones postoperatorias, favorecen la recuperación y previenen la atrofia muscular secundaria.^(11,12)

Estos pacientes deben ser vigilados en el postoperatorio en unidades de cuidados intermedios o intensivos.

La selección adecuada de los agentes anestésicos, el uso de relajantes musculares no despolarizantes en dosis reducidas, la anestesia epidural combinada con anestesia general, la retirada precoz del tubo endotraqueal o máscara laríngea, la movilización precoz y la monitorización neuromuscular y cardiorespiratoria son los elementos fundamentales en el manejo anestésico de pacientes con SCA2.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Velázquez Pérez L. Nueva era en las investigaciones e intervención sobre la ataxia espinocerebelosa tipo 2. CCM [Internet]. 2015 [citado 06/04/2020];19(4):598-601. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812015000400001
2. Velázquez Pérez L, Rodríguez Labrada R, Sánchez Cruz G, Laffita Mesa JM, Almaguer Mederos L, Aguilera Rodríguez R, et als. Caracterización integral de la ataxia espinocerebelosa 2 en Cuba y su aplicación en proyectos de intervención. Rev Cubana Salud Pública [Internet]. 2011 [citado 06/04/2020];37(3):230-244. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-34662011000300006
3. Lang AE. Otros trastornos del movimiento. En: Goldman L, Schafer AI. Goldman-Cecil Tratado de Medicina Interna. 25 ed. Barcelona: Elsevier; 2017. p. 2461-2470.
4. Velázquez Pérez LC, Rodríguez Labrada R, Fernández Ruiz J. Spinocerebellar Ataxia type 2: clinicogenetic aspects, mechanistic insights and management approaches. Front Neurol [Internet]. 2017 [citado 06/04/2020];8:472. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5601978/>. <https://doi.org/10.3389/fneur.2017.00472>
5. Carrera González A, Llamas Paneque A, Montúfar Armendáriz S, Recalde M, Garzón M, Tambaco N, et al. Ataxia Espinocerebelosa tipo 2: diagnóstico clínico y molecular de dos casos atendidos en el Hospital de Especialidades de las Fuerzas Armadas N° 1. Rev Med Vozandes [Internet]. 2017 [citado 06/04/2020];28(1):39-44. Disponible en: https://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/03/986899/08_2017_rc02.pdf
6. Martínez Guerrero J, Paz Gutiérrez J, Vega Goxiola SB. Ataxia espinocerebelosa tipo 2. Arch Neurocién Mex [Internet]. 2016 [citado 08/04/2020];21(1):73-79. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/arcneu/ane-2016/ane161h.pdf>
7. Rodríguez Díaz JC, Velázquez Pérez L, Rodríguez Labrada R, Aguilera Rodríguez R, Laffita Pérez D, Canales Ochoa N, et al. Neurorehabilitation therapy in spinocerebellar ataxia type 2: a 24-week, rater-blinded, randomized, controlled

- trial. *Mov Disord* [Internet]. 2018 [citado 08/04/2020];33(9):1481-1487. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30132999/>. <https://doi.org/10.1002/mds.27437>
8. Velázquez Pérez L, Rodríguez Díaz JC, Rodríguez Labrada R, Medrano Montero J, Aguilera Cruz AB, Reynaldo Cejas L, et al. Neurorehabilitation improves the motor features in prodromal SCA2: a randomized, controlled trial. *Mov Disord* [Internet]. 2019 [citado 08/04/2020];34(7):1060-1068. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30958572/>. <https://doi.org/10.1002/mds.27676>
 9. Pasternak JJ, Lanier WL Jr. Spinal cord disorders. En: Hines RL, Marschall KE. *Stoelting's Anesthesia and Co-Existing Disease*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2017. p. 305-314.
 10. Bordes C, Altamirano G, Arteaga D, Sorribes V, Roldan J. Manejo anestésico de la Ataxia de Friedreich. A propósito de un caso. XIV Congrés de la Societat Catalana d'Anestesiologia, Reanimació i Terapèutica del Dolor [Internet]. Madrid: SEDAR; 2018 [citado 06/04/2020]. Disponible en: <http://www.congresscartd.org/web2018/pdfs/abstracts/abstracts-com-poster-36.pdf>
 11. Özgül Ü. Anaesthesia recommendations for patients suffering from Friedreich's Ataxia. *Orphananesthesia* [Internet]. París: Orphanet; 2016 [citado 06/04/2020]. Disponible en: <https://www.orphananesthesia.eu/en/rare-diseases/published-guidelines/friedreich-s-ataxia/257-friedreich%E2%80%99s-ataxia/file.html>
 12. Gordo Gómez YM, Ramírez Guerra DM, Rodríguez Labrada R, Velázquez Pérez LC. Alteraciones respiratorias de la Ataxia Espinocerebelosa Tipo 2: de las bases fisiopatológicas a su impacto en la neurorrehabilitación. *CCM* [Internet]. 2018 [citado 06/04/2020];22(1):115-128. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812018000100010
 13. Perouansky M, Pearce RA, Hemmings HC Jr. Anestésicos inhalatorios. Mecanismo de acción. En: Miller RD. *Miller Anestesia*. 8a ed. Barcelona: Elsevier; 2016. p. 614-637e5.
 14. Asencio Paris A, Cassinello Ogea C, Gil Bona J, Laglera Trebol S. Manejo anestésico del paciente con enfermedad cardiaca y respiratoria. En: Montero Matamala, A. *100 preguntas claves en Anestesiología y Reanimación*. 2da ed. Barcelona: Permanyer; 2015. p. 47-52.
 15. Rodríguez Díaz JC, Rodríguez Labrada R, Aguilera Rodríguez R, Ortega Sánchez R, Vázquez Mojena Y, Torres Vega R, et al. Reducción de la fuerza muscular en la ataxia espinocerebelosa tipo 2 y su relación con el tamaño de la mutación. *Anales de la ACC* [Internet]. 2020 [citado 06/04/2020];10(1):52-58. Disponible en: <http://www.revistaccuba.cu/index.php/revacc/article/view/748/759>

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.