

CASO CLÍNICO

Recibido: Agosto 2014. Aceptado: Octubre 2014

## Anestesia ambulatoria en un paciente con miopatía mitocondrial Ambulatory anaesthesia in a patient with mitochondrial myopathy

D. García-Girona

*Jefe de Servicio de Anestesiología. Hospital Universitario del Vinalopó de Elche.*

Autor para correspondencia: dgarcia@vinaloposalud.com

### RESUMEN

Las miopatías mitocondriales son un grupo heterogéneo de errores metabólicos en la producción de energía en la mitocondria. Presentamos el caso clínico de un niño de ocho años y 16 kg de peso que tenía varias piezas dentales dañadas. El paciente estaba diagnosticado de una miopatía mitocondrial (déficit del complejo I de la cadena respiratoria) desarrollando una encefalopatía precoz y crisis convulsivas. No existen contraindicaciones para anestesiarse niños con miopatía mitocondrial aunque todos los anestésicos suprimen moderadamente la cadena respiratoria. La mayoría de anestésicos inhalatorios, y el propofol en particular, suprimen los complejos I y II de la cadena respiratoria. La utilización de anestésicos locales es controvertida, ya que algunos autores consideran que pueden favorecer las convulsiones.

*Palabras clave: anestesia ambulatoria, miopatía mitocondrial, anestésicos inhalatorios, propofol.*

### ABSTRACT

Mitochondrial myopathies are a heterogeneous group of metabolic errors in the energy production in the mitochondria. We present the clinical case of an 8-year-old and 16 kg of weight boy who had several damaged dental pieces. The patient had been diagnosed with mitochondrial myopathy (mitochondrial respiratory chain complex I deficiency) and had developed a precocious encephalopathy and seizures. The boy was sedated with sevoflurane. The whole surgical intervention was 20 minutes long and took place without complications extracting three of his teeth. The patient was discharged an hour later. There are no contraindications to anaesthesia in children with mitochondrial myopathy, even though all anaesthetics moderately suppress the respiratory chain. Most inhalation anaesthetics, and particularly propofol, suppress complexes I and II of the respiratory chain. The use of local anaesthetics is controversial since some authors consider that they can favour seizures.

*Key words: ambulatory Anesthesia, mitochondrial Myopathies, inhaled agents, propofol*

### INTRODUCCIÓN

Las miopatías mitocondriales son un grupo heterogéneo y poco frecuente de errores congénitos en la producción de energía en la mitocondria (1,2). Los tejidos que requieren altas dosis de energía dependen únicamente de la energía liberada por la mitocondria. De esta manera, la disfunción mitocondrial afecta de forma más frecuen-

te al sistema nervioso central, al corazón y al sistema muscular (3).

La mitocondria tiene como función principal la producción de energía en forma de ATP. Las últimas etapas se llevan a cabo mediante el sistema de fosforilación oxidativa localizada en la membrana interna mitocondrial. Existen cinco complejos (I-V) localizados en el interior de la membrana

mitocondrial que pueden verse afectados (1). La deficiencia de uno de los complejos se puede asociar a diferentes síndromes y un síndrome puede ser causado por más de una deficiencia de algunos de los complejos.

Cuando la presentación de defectos en la cadena respiratoria se realiza en la infancia tienden a ser más severos y frecuentemente afectan a más órganos (1).

La deficiencia del complejo I de la cadena respiratoria mitocondrial puede presentarse como una miopatía o evolucionar precozmente a la muerte por alteraciones sistémicas y del sistema nervioso central (4).

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de un niño de 8 años y 16 kg de peso con una miopatía por déficit del complejo I de la cadena respiratoria mitocondrial programado para exodoncia de varias piezas dentales afectadas por caries que le provocaban un dolor intenso.

El paciente fue diagnosticado de error congénito del metabolismo por una enfermedad mitocondrial: déficit del complejo I de la cadena respiratoria citrato sintetasa (se detectó mutación c 625 G>A en homocigosis en el análisis genético de SCAD), desarrollando una encefalopatía precoz que cursó con retraso psicomotor y crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas. Además presentaba debilidad de cinturas.

Para completar el estudio al paciente se le habían realizado varias pruebas complementarias: electrocardiograma y ecocardiograma que fueron normales; resonancia nuclear magnética donde se apreció una discreta dilatación ventricular sin signos de hidrocefalia.

En la consulta preanestésica se decide derivar al paciente por posibles complicaciones neuromusculares a un hospital que tuviera UCI pediátrica. El niño fue derivado a su hospital de referencia que lo rechazó por carecer de cirugía maxilofacial y lo derivó a su vez a otro hospital con cirugía maxilofacial que también lo rechazó porque no atienden pacientes especiales, derivándolo de nuevo a nuestro hospital.

Fue visto otra vez en la consulta de preanestesia donde se observó que el paciente había sido sedado anteriormente en dos ocasiones sin incidencias, por lo que se propuso para una nueva sedación.

El paciente fue sedado con sevoflurano inhalado, se le canalizó una vía endovenosa y se le administró suero glucosalino y 4 mg i.v. de dexametasona. Toda la intervención quirúrgica se realizó en 20 minutos sin complicaciones realizándole una exodoncia de 3 dientes deciduos. El paciente fue dado de alta una hora después.

## DISCUSIÓN

Este tipo de pacientes y sus familiares son incapaces de cuidar la dentición y los enfermos pueden presentar caries dental, enfermedad periodontal y deterioro dental por vómitos recurrentes (5).

No existen contraindicaciones para anestésicar niños con miopatía mitocondrial aunque todos los anestésicos suprimen moderadamente la cadena respiratoria. La mayoría de anestésicos inhalatorios, y el propofol en particular, suprimen los complejos I y II de la cadena respiratoria. Grandes dosis de propofol durante periodos prolongados pueden poner en riesgo la vida del paciente por inhibición de las citocromo oxidasa II y IV (síndrome de infusión del propofol). Aunque la utilización de propofol en periodos breves podría ser una alternativa (1).

La utilización de anestésicos locales es controvertida, ya que algunos autores consideran que estos disminuyen el umbral epileptógeno o empeoran la miopatía (6,7). Otros autores consideran que esta anestesia es más segura, siempre y cuando no haya contraindicación como en los casos de anomalías neurológicas en la médula espinal o en los nervios periféricos (6). Nosotros preferimos no utilizarlos por no ser imprescindibles con una sedación profunda y poder evitar así otro riesgo innecesario.

Podemos decir que no existen pautas anestésicas claras y seguras en estos pacientes, además si añadimos las derivaciones de hospital que sufrió el paciente se puede comprender la absoluta sensación de desamparo que padecemos los anestesiólogos implicados en el caso.

Creemos que estos pacientes pueden realizarse en régimen ambulatorio cuando el proceso perioperatorio no se complique, pero cuando lo hace es necesario derivar al paciente a una UCI pediátrica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Lerman J. Perioperative management of the paediatric patient with coexisting neuromuscular disease. *B J Anaesth* 2011;107(suppl 1):i79-i89.
2. Pedroviejo V, García A, Pérez J, Ayuso M. Tratamiento anestésico de una paciente con miopatía mitocondrial tipo melas sometido a colecistectomía laparoscópica. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2010;57(2):120-2.
3. Niezgodá J, Morgan PG. Anesthetic considerations in patients with mitochondrial defect. *Paediatr Anaesth* 2013;23(9):785-93.
4. Ortiz-Gómez JR, Souto-Ferro JM. Anestesia en un paciente con déficit del complejo III de la cadena respiratoria mitocondrial. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2006;53(4):575-9.
5. Singh B, Low PS, Yeo JF. MELAS. A case report. *Ann Acad Med Singapore* 2004;33(suppl):69S-71S.
6. Martínez J, Gómez R, Ruiz J, Quesada N, Sánchez JA, Herranz P. Anestesia subaracnoidea en un caso de miopatía mitocondrial. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2001;48(2):196.
7. Nouette-Gaulain K, Jose C, Capdevilla X, Rossignol R. From analgesia to myopathy: When local anesthetics impair the mitochondrion. *Int J Biochem Cell Biol* 2011;43(1):14-9.