

TÉCNICA LOCORREGIONAL ANTE SOSPECHA DE MUTACIÓN EN EL GEN RYR1



Arnalte M, Felices V, Vicente T, Martí J, Martínez S, Herrera R.
HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE VALENCIA

INTRODUCCIÓN

Se presenta el caso clínico de un niño de 6 años sometido a herniorrafia umbilical programada.

Como antecedentes personales relevantes destaca un familiar afecto de una miopatía con herencia heterocigótica en el gen RYR1, hecho por el que está pendiente de estudio.

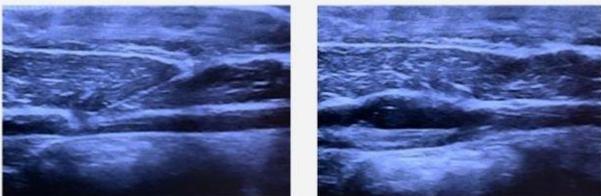
A la exploración física no presenta ninguna alteración y las pruebas complementarias se encuentran dentro de la normalidad.

En el intraoperatorio se topicaliza con crema anestésica el lugar de venoclisis y se coloca monitorización básica junto con temperatura y gafas nasales con capnografía.

En cuanto a la elección del plan anestésico se opta por realizar una sedación junto a anestesia locorregional. La sedación se lleva a cabo con midazolam (0,04 mg/kg) ketamina (0,2 mg/kg) y propofol (1,5 mg/kg).

Como técnica regional se opta por un bloqueo de la vaina de los rectos con 4 ml de levobupivacaína 0,5% por lado.

El intraoperatorio y postoperatorio inmediato cursan sin incidencias.



BIBLIOGRAFÍA

- Hernández Martínez A, Martínez Castro A. Hipertermia Maligna. Situaciones clínicas en anestesia y en cuidados críticos. 2ª ed. Madrid: Editorial médica panamericana; 2021.
- Rüffert H, Bastian B, Bendixen D, et al.; European Malignant Hyperthermia Group. Consensus guidelines on perioperative management of malignant hyperthermia suspected or susceptible patients from the European Malignant Hyperthermia Group. *Br J Anaesth.* 2021 Jan;126(1):120-130. doi: 10.1016/j.bja.2020.09.029. Epub 2020 Oct 31. PMID: 33131754.
- Bilmen JG, Gillies RI. Clarifying the role of activated charcoal filters in preparing an anaesthetic workstation for malignant hyperthermia-susceptible patients. *Anaesth Intensive Care.* 2015 Jan;42(1):51-8. doi: 10.1177/0310057X1404200110. PMID: 24471664.

DISCUSIÓN

La hipertermia maligna se caracteriza por, en un paciente con predisposición genética, un estado hipermetabólico tras la exposición a determinados agentes, entre los que se encuentran los anestésicos halogenados y los relajantes neuromusculares despolarizantes (1, 2). Es una entidad poco frecuente, pero de extremada gravedad y que alberga una tasa de mortalidad en torno al 4% (1). Las alteraciones en el gen del receptor de la rianodina se asocian frecuentemente con una mayor susceptibilidad a desarrollar esta entidad (1).

La realización de estudios genéticos y el análisis de clínica compatible como mialgias, rabdomiolisis, etc. resulta fundamental en los pacientes en los que existen familiares afectados.

La posibilidad de ser portador de esta mutación no excluye el uso de realizar una anestesia general, pero requiere una mayor supervisión y obliga a eludir los fármacos desencadenantes (2).

En caso de posible contaminación de la máquina de anestesia con agentes halogenados, es fundamental disponer de una fuente de oxígeno externa y monitorizar al paciente mediante capnografía (3).

En el caso descrito, se eligió un enfoque anestésico que consistió en una sedación con ketamina y propofol, complementada con un bloqueo de la vaina de los rectos.

CONCLUSIONES

- La evaluación preanestésica es fundamental para identificar antecedentes o signos clínicos que puedan estar relacionados con mutaciones en el gen de la rianodina (RYR1).
- A pesar de que la anestesia general no está contraindicada, las técnicas locorregionales son una alternativa razonable en estos pacientes.
- Durante el periodo interoperatorio se requiere una elevada vigilancia para detectar signos compatibles.