

Recomendaciones para la anestesia de pacientes con

Artrogriposis múltiple congénita

Nombre de la enfermedad: Artrogriposis múltiple congénita

CIE 10: Q74.32

Sinónimos: Artrogriposis, Amioplastia congénita, Artromiodisplasia congénita, síndrome de Guérin-Stern, Myodystrophia fetalis deformans

Resumen de la enfermedad: La artrogriposis múltiple congénita (AMC) es la manifestación clínica de un síndrome congénito con una incidencia estimada de 1:3.000-10.000 [25,30,38]. Dentro del útero, la frecuencia de movimientos del feto se reduce debido a las múltiples contracturas articulares, en su mayoría simétricas. Principalmente están afectadas las grandes articulaciones de las extremidades, la columna vertebral [12], y también la región otorrinolaringológica [10,11], con una severidad variable. Además, los pacientes presentan escasa masa muscular y un tejido subcutáneo poco desarrollado. Durante el crecimiento, se generan numerosas deformidades. Otros sistemas pueden estar afectados (SNC, sistema cardiovascular, pulmones, tracto gastrointestinal, tracto urogenital, pared abdominal). En la mayoría de los casos, los pacientes desarrollan inteligencia normal.

Los detalles de la causa de esta enfermedad no progresiva no están claros. La disminución de la frecuencia de los movimientos fetales parece ser significativa, por diferentes motivos [16]. Entre otros, factores externos (por ejemplo, oligohidramnios, tabique uterino), y principalmente los cambios metabólicos en las células musculares ("forma miopática") o una alteración de las células del cuerno anterior de la médula espinal ("forma neuropática") se consideran posibles desencadenantes. Por lo tanto, no es sorprendente que numerosos síndromes puedan asociarse con AMC (por ejemplo, el síndrome de Freeman-Sheldon [1,2], el síndrome de Brown [3], el síndrome de Bruck[4], o el síndrome ARC [5,46]). Incluso algunas enfermedades maternas (miastenia gravis [7,44]) o el consumo de drogas durante el embarazo [6,31] así como infecciones materna o fetales como la del virus zika [52], pueden conducir a la AMC del feto.

La clasificación clínica se puede realizar según tres grados de gravedad ("clasificación de Munich") [37]:

Tipo 1: afectación principal de las extremidades y posiblemente de los músculos del cuello y del tronco; p.ej.:

- La afectación comienza en manos y pies; como la aracnodactilia contractural (llamadas artrogriposis distales; autosómicas dominantes)

- Afectación de todas las extremidades, incluida la articulación del hombro y la cadera (60-80%) con rotación interna simétrica de los hombros, codos extendidos fijos, flexión y contracturas de extensión de las articulaciones de la rodilla, así como partes distales de la pierna de forma cilíndrica, pie equino varo (aprox. 85%) (llamada amioplasia; generalmente esporádica)

Tipo 2: principalmente malformaciones de la línea media; afectación de las extremidades (ver tipo 1), así como malformaciones de diferentes órganos (por ejemplo, hernia diafragmática, escoliosis pronunciada), "pterygium". En la artrogriposis distal se distinguen subgrupos adicionales.

Tipo 3: trastornos dismórficos y malformaciones adicionales; trastornos del SNC.

Estos son síndromes polifacéticos de los cuales la AMC es solo un aspecto; la severidad del síndrome se debe a la malformación adicional.

Con frecuencia, los pacientes con AMC tienen que someterse a intervenciones quirúrgicas recurrentes. En este contexto, deben observarse varias particularidades anestesiológicas.

Medicina en elaboración



Quizás haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo



Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía típica

En primer lugar, los pacientes con AMC deben someterse a intervenciones de cirugía ortopédica (pediátrica) [39]. Se corregirán las deformidades existentes (p. ej., pies zambos [25], luxaciones y contracturas de cadera, luxaciones patelares y acortamientos del tendón de Aquiles [25]).

También son comunes las intervenciones de extremidades superiores [23,28].

Después del primer año de vida, hasta el 65% de los pacientes desarrollan escoliosis, que posiblemente tengan necesidad de corrección [12].

Con frecuencia, cuando son bebés se realizan biopsias musculares [22].

Posiblemente, se necesitan intervenciones adicionales dependiendo de las malformaciones acompañantes (por ejemplo, hernia inguinal, sindactilia, hipospadia, onfalocele [10], criptorquidia, cálculos renales [17], reflujo gastrointestinal [20], deformidades estéticas), enfermedades subyacentes o del síndrome que causa la enfermedad.

En muchos casos, las intervenciones duran varias horas.

Tipo de anestesia

Los principales problemas en la anestesia de pacientes con AMC están relacionados con una vía aérea potencialmente difícil, malas condiciones de las vías venosas (que mejoran después de la infancia), así como hipertermia intraoperatoria [17-19,25,27,30]. Con frecuencia, los pacientes con AMC tienen que someterse a intervenciones quirúrgicas recurrentes ya desde la infancia.

La anestesia regional preoperatoria parece ser ventajosa, ya sea como procedimiento anestésico único o en combinación con anestesia general. En niños pequeños, la anestesia regional se realiza con el paciente sometido a anestesia general.

Normalmente, las técnicas regionales periféricas funcionan bien, como se describe en la literatura con respecto a las extremidades superiores e inferiores [22,23,30]. Los ultrasonidos aumentan la tasa de éxitos en bloqueos de nervios periféricos en niños con artrogriposis ya que la respuesta a la estimulación del nervio a menudo es difícil de evidenciar debido a las contracturas [47]. Sin embargo, la sustitución del tejido muscular normal por grasa y tejido fibroso puede empeorar la visibilidad de los nervios con ultrasonidos.

Para cirugía de extremidades superiores, se recomiendan los bloqueos axilar, supraclavicular e infraclavicular. Para la de extremidad inferior, paravertebral, lumbar, epidural, iliofascial, femoral y ciático que producen analgesia. Se ha comunicado el uso de ropivacaina (0,2%, 0,375%, 0,5% y 0,75%), bupivacaina (0,5%) y lidocaína (2%). De forma alternativa puede emplearse un catéter tunelizado [54].

Ocasionalmente, la colocación del catéter puede ser complicada debido a las contracturas de las extremidades [23]. Para una mejor movilización y analgesia postoperatoria adecuadas es recomendable elegir un procedimiento basado en catéter.

Además, han sido útiles las infiltraciones intraoperatorias de los bordes de la herida.

Debido a los cambios en la columna vertebral y a una difusión impredecible del anestésico local [51], la anestesia regional perimedular ha sido descrita en parte como imposible (anestesia intradural [22]) o insuficiente (bloqueo epidural unilateral [34]). En algunos casos clínicos, anestesia intradural de dosis única [42], o anestesia intradural continua aparentemente fueron predecibles [32,33].

En cuanto a la anestesia caudal en los bebés, hay buenas experiencias con el método de dosis única, que se aplica con mayor frecuencia [25,30]. Sin embargo, es posible la colocación de un catéter caudal [24]. Un catéter caudal permanente cerca de la región anal debe limitarse para evitar la formación de abscesos; además, debe comprobarse a intervalos cortos [25].

Analgo-sedación: Básicamente, no hay contraindicaciones. En pacientes con AMC, se supone una respuesta ligeramente mayor hacia los fármacos depresores respiratorios. Con una historia clínica de reflujo gastroesofágico, se debe tener en cuenta un mayor riesgo de aspiración de contenido gástrico [17,30].

Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)

Básicamente, en pacientes con AMC no se requieren pruebas diagnósticas preoperatorias adicionales. Debido a las características polimórficas y a las causas de esta enfermedad, es indispensable realizar una evaluación exacta de la gravedad de la enfermedad, la forma de la cabeza, las contracturas y las deformidades raquídeas y torácicas. Los datos analíticos relativos a las operaciones e intubaciones anteriores proporcionan información valiosa sobre los riesgos de intubación que deben preverse.

Muestras de sangre: en el caso de intervenciones menores y datos analíticos poco evidentes, se pueden evitar analíticas antes de la cirugía o, más bien, posponer al período después de la inducción de la anestesia, debido a la dificultad en el acceso venoso.

ECG/UCG: no existe enfermedad cardíaca congénita específica en relación con la AMC. En la literatura, las comunicaciones sobre anomalías como el ductus arterioso persistente, la coartación aórtica y la estenosis aórtica se evalúan principalmente como coincidencias esporádicas de estas enfermedades [21,30].

Radiografía torácica, pruebas respiratorias funcionales, gasometría: deben realizarse en función de la existencia y la gravedad de la escoliosis, la hipoplasia pulmonar, la deformidad torácica o la miopatía, así como el tamaño y el tipo de la intervención prevista. En estas circunstancias, podría existir un trastorno de ventilación restrictivo que debería investigarse [12,17].

Las preguntas específicas sobre las aspiraciones recurrentes, la neumonía y el reflujo forman parte de la anamnesis.

En el caso de niños con agitación, el análisis de gases en sangre puede realizarse con gasometría en sangre capilar.

Se recomienda evaluación para apnea obstructiva del sueño en pacientes con historia de ronquido. La artrogriposis puede dar esta alteración e hipoventilación del sueño [50].

Imagen de la columna cervical: en pacientes con AMC con síntomas clínicos relacionados con inestabilidad de la columna cervical, se recomienda realizar una evaluación

neurorradiológica de la unión craneocervical. Se ha descrito un caso de subluxación atlantoaxoidea debido a la AMC [13]. Las escoliosis que comprenden la columna cervical o el síndrome de Klippel-Feil pueden provocar estos síntomas [30].

Otras investigaciones: el sistema involucrado con mayor frecuencia es, después del sistema musculoesquelético, el tracto urogenital (10-42%). En este sentido, el hipospadias y las anomalías renales (riñones duplicados o la falta de riñones, alteraciones funcionales similares al síndrome de Fanconi) [15] son relevantes desde el punto de vista del anestesiólogo. Los pacientes con el síndrome ARC extremadamente raro (artrogriposis, disfunción renal, colestasis) [5] se ven particularmente afectados por alteraciones de la función renal, trastornos hepáticos, hipotiroidismo y enfermedades cardíacas congénitas.

Preparación específica para tratamiento de la vía aérea

Hasta en el 25% de los pacientes con AMC, se puede prever una laringoscopia directa y/o intubación difícil o imposible [17,30]. Los hallazgos causales típicos son, por ejemplo: apertura oral estrecha, hipoplasia mandibular (micrognatia), paladar alto y arqueado, movilidad reducida de la lengua, aspecto similar al del síndrome de Pierre Robin, cuello corto, tortícolis y epiglotis en forma de omega. También se han descrito paladar hendido y hemangiomas grandes en la cara [8-11,26,30].

En la mayoría de los casos de intubación difícil, se han comunicado buenas condiciones para la ventilación con mascarilla laríngea. Sin embargo, hay un caso que describe el fracaso de la ventilación a través de mascarilla laríngea debido a cambios anatómicos masivos [9,42,49].

De acuerdo con todas las fuentes bibliográficas consultadas, la respiración con máscara fue posible sin ningún problema. En particular, cuando la intubación es indispensable, es recomendable tener disponibles ayudas respiratorias (pediátricas) generalmente utilizadas en la práctica médica, además de la mascarilla laríngea [54].

Se publicaron intubaciones con éxito a través de mascarilla laríngea, catéter de intercambio de las vías respiratorias de Cook, mediante fibroscopio flexible y con el uso del laringoscopio McCoy asociado a catéter Fogarty [8-10]. Puede darse necesidad de cricotiroidotomía emergente [49].

Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos

En los pacientes con AMC, generalmente no se observa una mayor tendencia al sangrado en comparación con los pacientes sin AMC. Una vez más, una anamnesis dirigida detallada en cada caso determina la planificación preoperatoria.

Sin embargo, en el caso del síndrome ARC (artrogriposis, disfunción renal, colestasis) se ha descrito un trastorno funcional de las plaquetas. Sí se comunicó un caso de hemorragia inesperadamente grave después de una biopsia hepática percutánea u un caso con una hemorragia nasal espontánea con compromiso vital [14,46].

Se recomienda precaución en pacientes que toman ácido valproico. Los efectos secundarios relacionados con la hemorragia son: trombocitopenia, y un tiempo de

hemorragia prolongado debido a una concentración reducida de fibrinógeno, factor VIII e inhibición de la fase secundaria de agregación plaquetaria. Si hay tiempo suficiente antes de las intervenciones quirúrgicas mayores (neurocirugía, operaciones de cadera), el antiepiléptico posiblemente debería cambiarse bajo supervisión médica experta. Se ha comprobado el éxito de la utilización de sistemas recuperadores de sangre ("cell saver") en operaciones con abundante hemorragia (por ejemplo, osteotomía pélvica, corrección de la escoliosis de segmento largo mediante fusión).

La cirugía de las extremidades distales con frecuencia se realiza bajo un paro circulatorio local (torniquete).

Preparación específica para anticoagulación

No hay evidencia de un riesgo mayor de trombosis o del requerimiento regular de anticoagulantes por parte de pacientes con AMC. Sin embargo, también en estos casos, la anamnesis debe incluir preguntas al respecto, por ejemplo sobre tendencia familiar a desarrollar trombosis (trombofilia).

Postoperatoriamente, en particular después de las intervenciones de extremidades inferiores y durante largos periodos de inmovilización, en general debe considerarse una profilaxis de la trombosis desde el comienzo de la pubertad.

Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización

Con frecuencia, los niños con AMC son muy delgados como consecuencia de la reducción del tejido subcutáneo, la reducción de la masa muscular y debido a problemas de nutrición que posiblemente existen en el caso de la forma neurogénica de AMC (reflujo, disfagia, aspiraciones [11,17,30]).

Junto con las contracturas preexistentes, el posicionamiento de los pacientes para la cirugía se vuelve más difícil.

Para evitar los decúbitos, es obligatoria la minuciosa colocación de almohadillas debajo de todas las partes del cuerpo que apoyan.

Ya en la fase inicial de la anestesia, especialmente en niños pequeños, se debe recordar el control de la temperatura.

Debido a la reducida flexibilidad de las articulaciones y la falta de movimientos, los fetos y los recién nacidos pueden desarrollar osteopenia. El riesgo de fractura de huesos largos y huecos durante el parto aumenta en los niños afectados [35]. La osteoporosis ya existe en la infancia [23]. Esto subraya la importancia de un posicionamiento cuidadoso, aunque no hay evidencia de la relevancia clínica de la osteoporosis a este respecto.

Probable interacción entre los agentes anestésicos y medicación crónica que toma el paciente

Los pacientes no toman medicación crónica particular en la AMC. Como se mencionó anteriormente, se debe realizar una anamnesis detallada con respecto a las enfermedades concomitantes.

Procedimientos anestésicos

Tiene sentido dar una premedicación oral ansiolítica mediante la administración de una benzodiazepina (por ejemplo, midazolam) en una dosis conservadora (0,4-0,5 mg/kg) [25]; sin embargo, no todos los autores están de acuerdo [23].

Debido a la mala calidad de las venas y a que la mayoría de los pacientes son pediátricos, en muchos casos es necesaria la inducción inhalatoria de anestesia. A este respecto, se describe el uso sin problemas de sevoflurano, halotano [28,30], pero también de una mezcla de N₂O/O₂ [25]. En algunos casos, no es posible obtener acceso venoso periférico y se requiere la colocación inicial de un catéter venoso central [25,30], pero desde la introducción de los ultrasonidos la inserción guiada por ultrasonidos es de gran ayuda [53].

Para la inducción intravenosa, el propofol y el tiopental fueron útiles [20,23,25,28,30]. También hay informes positivos sobre la ketamina/midazolam [17,23,43].

Debido a su escasa masa muscular, así como a los cambios neurogénicos y miopáticos, los pacientes con AMC pueden mostrarse sensibles a los anestésicos inhalatorios e intravenosos, a los relajantes musculares no despolarizantes y a los opiáceos [17,23,30,34]. Es preferible utilizar los derivados de estos grupos de fármacos con eficacia a corto plazo. De esta manera, se puede reducir el riesgo de complicaciones postoperatorias [18,19,30]. No hay contraindicaciones absolutas en lo que se refiere a ciertos narcóticos.

La anestesia puede mantenerse administrando anestésicos intravenosos o inhalados (también en combinación con N₂O).

Los pacientes con AMC pueden tener inestabilidad hemodinámica. También puede aparecer sin enfermedad cardíaca subyacente y requerir vasopresores [53]. Debe estar disponible medicación vasoactiva.

La hipertermia perioperatoria (diagnóstico diferencial: hipertermia maligna) en la AMC se trata en el tema "Diagnóstico diferencial típico".

Como medida de precaución, se debe evitar succinilcolina. Aunque en muchos casos este medicamento se ha usado sin causar ningún problema [27,34], la succinilcolina puede provocar incrementos de potasio en el caso de un componente miopático subyacente de la AMC [28,30].

Siempre que sea posible, es muy razonable combinar la narcosis con la anestesia regional para los pacientes con AMC. Esto conduce a una menor demanda de anestésicos, a condiciones circulatorias estables, al mantenimiento de la respiración espontánea (si es necesario), a la prevención del estrés y a una terapia suficiente para el dolor perioperatorio. Esto último es ventajoso, especialmente en la fase postoperatoria inmediata y esencial para el éxito de la operación [18,19,23,51].

El paracetamol (acetaminofén) ajustado al peso puede emplearse para el dolor [54].

No hay particularidades descritas con respecto a la aplicación de anestésicos locales. La combinación de anestésicos locales con adyuvantes como clonidina en el caso de anestesia regional periférica o de sufentanilo, o mejor adrenalina en el caso de anestesia epidural (caudal) se ha aplicado con éxito.

Monitorización especial o adicional

Como parte de la monitorización estándar, la vigilancia de la temperatura y el CO₂ es de particular importancia, incluso en intervenciones menores. La razón es que la AMC suele ir acompañada de una reacción hipermetabólica intraoperatoria inespecífica (hipertermia). En estas circunstancias, el paciente posiblemente desarrolle acidosis e hiperpotasemia. Las mediciones intraoperatorias repetidas de pH y concentraciones de K⁺ pueden proporcionar información valiosa.

La aplicación de monitorización del bloqueo neuromuscular después de la administración de bloqueantes musculares es aconsejable (difícil de calcular la duración del bloqueo neuromuscular que conlleva el riesgo de bloqueo neuromuscular residual postoperatorio).

No se dispone de investigaciones sobre la medición de la profundidad anestésica (por ejemplo, BIS) en pacientes con AMC.

Debido a la duración frecuentemente prolongada de las operaciones (y con respecto a la posibilidad de catéteres caudales/epidurales permanentes), el sondaje vesical es útil.

En el casos con antecedentes de reflujo o aspiración, se puede considerar la colocación de una sonda nasogástrica intraoperatoria.

Posibles complicaciones

Los problemas más frecuentes en pacientes con AMC que se describen en la literatura, se mencionaron antes o se describen en "diagnósticos diferenciales típicos".

Cuidados postoperatorios

Después de la operación, los pacientes con AMC parecen tener una predisposición a los problemas respiratorios. Se ha descrito la aparición frecuente de estridor posterior a la extubación, después de una intubación difícil [30]. Se ha descrito sensibilidad aumentada a bloqueantes neuromusculares y opioides [51].

En el caso de los componentes neurogénicos de la AMC y los efectos residuales adicionales de la anestesia, los pacientes a veces desarrollan un control reducido del tracto respiratorio superior y trastornos de la deglución durante la fase de recuperación. Especialmente los pacientes con trastorno pulmonar restrictivo conocido (por ejemplo, escoliosis severa, hipoplasia pulmonar, miopatía, aspiraciones recurrentes preexistentes) muestran una tendencia postoperatoria hacia la hipoventilación y la formación de atelectasias con necesidad prolongada de oxígeno [17-19,30].

No obstante, el riesgo de complicaciones respiratorias letales (como neumonía) también pueden estar aumentadas en la AMC de tipo distal, en las que las alteraciones ortopédicas pueden dificultar la extracción de los esputos [48].

En consecuencia, es recomendable monitorizar la función respiratoria del paciente a intervalos cortos durante un período prolongado de tiempo (por ejemplo, pulsioximetría). Esto se aplica particularmente cuando se utilizan opiáceos después de la operación (en pacientes pediátricos). Si no hay problemas importantes, la supervisión se puede realizar en una sala normal.

En la sala de recuperación de anestesia se ha comunicado una evolución (pulmonar) sorprendentemente sin complicaciones, cuando se ha utilizado un procedimiento regional además de la anestesia general y los pacientes han recibido analgesia suficiente después de la operación [18,19,23-25].

Tratamiento del dolor: ver "Anestesia regional".

Ya se ha señalado la enorme importancia de una terapia del dolor suficiente.

Si no es posible aplicar anestesia regional en pacientes con AMC, a partir de la edad de aproximadamente 6 años se puede tener en cuenta el uso de PCA (analgesia controlada por el paciente) adaptada al peso [18].

Después de la operación, y tras descartar las contraindicaciones conocidas, se puede indicar un analgésico de rutina de acuerdo con las recomendaciones de la OMS (por ejemplo, paracetamol) [23].

En términos de diagnóstico diferencial, se debe considerar que en la artrogriposis, los pacientes pueden desarrollar dolor con un componente neuropático. Se ha comunicado la utilidad de gabapentina para el tratamiento del dolor en un recién nacido con AMC). Una terapia con analgésicos no opioides había fracasado [31].

Información sobre situaciones de emergencia/diagnóstico diferencial a causa de la enfermedad (como herramienta para distinguir entre un efecto adverso del procedimiento anestésico y una manifestación propia de la enfermedad)

Presumiblemente, el fenómeno más discutido relacionado con los pacientes con AMC que reciben anestesia general, es si existe una predisposición a la hipertermia maligna (HM) o no.

Es conocido que en algunos casos, la AMC viene acompañada de un aumento de la temperatura corporal intraoperatoria (hasta 38,8°C). En tales casos, el paciente posiblemente desarrolle un aumento en el ETCO₂ y la acidosis consecuente. En los casos comunicados, los pacientes no desarrollaron cianosis; la mioglobinuria postoperatoria fue negativa. Las intervenciones quirúrgicas pudieron concluir; los pacientes se recuperaron rápidamente después de la cirugía. No fue necesaria ninguna terapia específica. El enfriamiento activo (a partir de 38°C) fue suficiente. Si se realizaron biopsias musculares después de este evento, todas fueron normales [20,27-30]. Además de otros, un aspecto que descarta la HM como enfermedad causal es el hecho de que el fenómeno de la hipertermia intraoperatoria también ocurre durante la anestesia sin desencadenante [28,30]. Una encuesta retrospectiva examinó 396 anestias en 67 pacientes con AMC y, a pesar de la exposición a sustancias desencaden-

antes conocidas (halotano/succinilcolina), no hubo ningún caso de HM [27]. Presumiblemente, la probabilidad de desarrollar hipertermia depende de la génesis primaria de AMC (neurogénico/miogénico). En una serie de casos fue de un 33% [30]. Un estudio retrospectivo no halló evidencia de riesgo aumentado de hipertermia intraoperatoria o respuestas hipermetabólicas, aunque esto no descarta la posibilidad de dicha asociación [53].

Los casos descritos en la literatura con sospecha de HM son a menudo una representación de esta reacción hipermetabólica, que se produce sin ninguna razón o defecto definitivamente identificable. En este contexto, la hipertermia en el caso de la artrogriposis se describe así sin otros signos de HM [26,29].

Sin embargo, hay una descripción (1984) de dos casos de HM en pacientes con AMC. En ambos casos se confirmó adecuadamente el diagnóstico [40]. En 2009 la literatura toma una posición clara a este respecto: en un total de dos casos notificados, se supone una ligera asociación de artrogriposis y HM. Esta asunción se vio reforzada por un caso adicional de HM comunicado [53]. Se debe evitar la succinilcolina [42].

En resumen, la reacción hipermetabólica intraoperatoria observada con frecuencia en pacientes con AMC muestra muchas diferencias en comparación con la HM. Por ejemplo, no hay factores desencadenantes definidos, y puede ser controlado por medidas meramente sintomáticas. Debe monitorizarse adecuadamente (ver arriba) [27-29].

Por supuesto, la aparición de HM en caso de artrogriposis, como en el caso de todos los demás pacientes de anestesiología a los que no se ha realizado una prueba de HM negativa, no puede excluirse y debe tenerse en cuenta cuando se observan los síntomas correspondientes.

Anestesia ambulatoria

Con frecuencia, los pacientes quirúrgicos con AMC son niños. Debido a los posibles problemas perioperatorios, se consideran pacientes de riesgo [19].

No hay recomendaciones con respecto a un procedimiento ambulatorio en el caso de AMC.

En muchos casos, el tratamiento ambulatorio probablemente no sea razonable debido a la complejidad del postoperatorio de la terapia ortopédica.

La anestesia ambulatoria en pacientes con AMC (pediátrica) debe ser una excepción y solo se debe realizar después de haber sopesado los beneficios y los riesgos. (un escenario imaginable sería, por ejemplo: intervención mínima, AMC sin malformaciones concomitantes considerables, adecuada adhesión del paciente y/o los padres al tratamiento y un cuidado postquirúrgico suficientemente prolongado).

Anestesia obstétrica

La mayoría de las descripciones de anestesia en el caso de AMC se refieren a pacientes pediátricos. Hay escasas comunicaciones de casos de anestesia en artrogriposis en adultos, aparte de las pacientes que se someten a una cesárea.

Con frecuencia se planifica principalmente debido a anomalías pélvicas y de la columna vertebral [32-34].

En la mayoría de los casos, las pacientes han sido sometidas a anestesia varias veces en su infancia y, por lo tanto, su historia clínica puede obtenerse fácilmente [34]. La vía aérea puede deteriorarse más debido a los cambios adicionales típicos del embarazo.

Si es posible se debe priorizar el bloqueo neuraxial a la anestesia general con inducción de secuencia rápida.

Se describen los partos sin incidentes con anestesia espinal continua [32,33]. Sin embargo, la punción puede ser difícil o incluso imposible [22,34]. Es posible una difusión irregular de la solución anestésica local en el caso de anestesia peridural [34].

En un caso, fue necesario un tubo pequeño (6,0 ID) y el cambio de la pala del laringoscopio después de inducción de secuencia rápida. La succinilcolina administrada tuvo un tiempo de acción clínica claramente prolongado [34].

Si el recién nacido está afectado por AMC, aunque no lo esté la madre, los partos repetidos resultan difíciles debido al aumento en el número de presentaciones de nalgas. El niño tiene riesgo de sufrir fracturas [35]. Puede ser necesaria cesárea electiva por la hiperextensión de la cabeza fetal [44]. También se ha descrito un procedimiento EXIT (exutero intrapartum treatment) para una intervención sobre la vía aérea que incluyó traqueostomía del feto [45].

Un estudio retrospectivo concluyó que los recién nacidos con artrogriposis que requieren respiración artificial al nacer tienen mal pronóstico [36].

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Richa FC, Yazbeck PH. Anaesthetic management of a child with Freeman-Sheldon syndrome undergoing spinal surgery. *Anaesth Intensive Care* 2008;36(2):249-253
2. Ferrari D, Bettuzzi C, Donzelli O. Freeman-Sheldon syndrome. A case report and review of the literature. *Chir Organi Mov* 2008;92(2):127-131
3. Lobefalo LT, Mancinci AT, Petitti MT, Verrotti AE, Della Loggia GE, Di Muzio AE, Chiarelli FE, Gallenga PE. A family with autosomal dominant distal arthrogryposis multiplex congenita and brown syndrome. *Ophthalm Genet* 1999;20(4):233-241
4. Yapicioglu H, Ozcan K, Arikan O, Satar M, Narli N, Ozbek MH. Bruck syndrome: osteogenesis imperfecta and arthrogryposis multiplex congenita. *Ann Trop Paediatr* 2009;29(2): 159-62
5. Jang JY, Kim KM, Kim GH, Yu E, Lee JJ, Park YS, Yoo HW. Clinical characteristics and VPS33B mutations in patients with ARC syndrome. *J Pediatr gastroenterol Nutr* 2009;48(3):348-354
6. Maalouf EF, Battin M, Counsell SJ, Rutherford MA, Manzur AY. Arthrogryposis multiplex congenita and bilateral mid-brain infarction following maternal overdose of co-proxamol. *Eur J Paediatr Neurol* 1997;1(5-6):183-186
7. Hoff JM, Daltveit AK, Gilhus NE. Arthrogryposis multiplex congenita – a rare fetal condition by maternal myasthenia gravis. *Acta Neurol Scand Suppl.* 2006;183:26-27
8. Thomas PB, Parry MG. The difficult airway: a new method of intubation using the laryngeal mask airway. Cook airway exchange catheter and tracheal intubation fiberscope. *Paediatr Anaesth* 2001;11(5): 618-621
9. Mentzelopoulos SD, Armaganidis A, Niokou D, Matsota P, Tzoufi M, Kelekis N, Soultanis K Oikonomopoulos N, Kostopanagiotou G. MRI of the upper airway and McCoy-balloon laryngoscopy with left molar approach in a patient with arthrogryposis multiplex congenita and previous unsuccessful endotracheal intubation. *Anaesth Analg* 2004;99(6):1879-1880
10. Nguyen NH, Morvant EM, Mayhew JF. Anesthetic management for patients with arthrogryposis multiplex congenita and severe micrognathia: case reports. *J Clin Anesth* 2000;12(3):227-230
11. Laureano AN, Rybak LP. Severe otolaryngologic manifestations of arthrogryposis multiplex congenita. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1990;99(2 Pt 1):94-7.Review
12. Yingsakmongkol W, Kumar SJ. Scoliosis in arthrogryposis multiplex congenita: results after nonsurgical and surgical treatment. *J Paediatr Orthop* 2000; 20:656-661
13. Luedemann WO, Tatagiba MS, Hussein S, et al. Congenital arthrogryposis associated with atlantoaxial subluxation and dysraphic abnormalities. *J Neurosurg* 2000;93:130-132
14. Hayes JA, Kahr WH, Lo B, Macpherson BA. Liver biopsy complicated by hemorrhage in a patient with ARC syndrome. *Paediatr Anaesth* 2004;14(11):960-963
15. Gill IB, Gupta NP, Oberoi GS. Genito-urinary anomalies in arthrogryposis multiplex congenita. *Br J Urol* 1987;60:276-278
16. Drachman DB. The syndrome of arthrogryposis multiplex congenita. *Birth Defects.* 1971;7(2):90-97
17. Oberoi GS, Kaul HL, Gill IS, Batra RK. Anaesthesia in arthrogryposis multiplex congenita: case report. *Can J Anaesth* 1987;34(3 (Pt 1)):288-290
18. Redl G. Anaesthesia in handicapped children. *Anaesthesia* 1998;53 Suppl 2: 78-80. Review
19. Redl G. The pediatric high-risk patient in orthopedic surgery. *Acta Anaesthesiol Scand Suppl* 1997;111:211-214

20. Ferris PE. Intraoperative convulsions in a child with arthrogryposis. *Anaesth Intensive Care* 1997;25(5):546-549
21. Obarski TP, fardal PM, Bush CR, Leier CV. Stenotic aortic and mitral valves in three adult brothers with arthrogryposis multiplex congenita. *Am J Cardiol* 2005;96(3):464-466
22. Ion T, Cook-Sather SD, Finkel RS, Cucciaro G. Fascia iliaca block for an infant with arthrogryposis multiplex congenita undergoing muscle biopsy. *Anaesth Analg* 2005;100(1):82-84
23. Sreevastava D, Trikha A, Sehgal L, Arora MK. Interscalene brachial plexus block for shoulder surgery in a patient with arthrogryposis multiplex congenita. *Anaesth Intensive Care* 2002;30(4):495-498
24. Jense HG, Glas PSA, Fitch RD. Continuous caudal block in an infant with arthrogryposis multiplex congenita. *Reg Anesth* 1987;12:8-21
25. Standl T, Wappler F. Arthrogryposis multiplex congenita: special anesthesiological aspects. *Anaesthesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 1996;31(1):53-57
26. Froster-Iskenius UG, Weterson JR, Hall JG. A recessive form of congenital contractures and torticollis associated with malignant hyperthermia. *J Med Genet* 1988;25:102-112.
27. Baines DB, Douglas ID, Overton JH. Anaesthesia for patients with arthrogryposis multiplex congenita: what is the risk of malignant hyperthermia? *Anaesth Intensive Care* 1986;14(4): 370-372
28. Hopkins PM, Ellis FR, Halsall PJ. Hypermetabolism in arthrogryposis multiplex congenital. *Anaesthesia* 1991;46(5): 374-375
29. Honda N, Konno K, Itohda Y, Nishino M, Matsushima S, Haseba S, Honda Y, Gotoh Y. Malignant hyperthermia and althesin. *Can Anaesth Soc J* 1977; 24(4): 514-521
30. Martin S, Tobias JD. Perioperative care of the child with arthrogryposis. *Paediatr Anaesth* 2006; 16(1): 31-37
31. Behm MO, Keams GL. Treatment of pain with gabapentin in a neonate. *Pediatrics* 2001; 108(2):482-484
32. Benonis JG, Habib AS. Ex utero intrapartum treatment procedure in a patient with arthrogryposis multiplex congenita, using continuous spinal anesthesia and intravenous nitroglycerin for uterine relaxation. *Int J Obstet Anaesth* 2008;17(1): 53-6
33. Rozkowski A, Smyczek D, Birnbach DJ. Continuous spinal anesthesia for cesarean delivery in a patient with arthrogryposis multiplex congenita. A clinical report. *Reg Anesth* 1996;21(5): 477-479
34. Quance DR. Anaesthetic management of an obstetrical patient with arthrogryposis multiplex congenita. *Can J Anaesth* 1988;35(6): 612-614
35. Murphy JC, Neale D, Bromley B, Benacerraf BR, Copel JA. Hypoechoogenicity of fetal long bones: a new ultrasound marker for arthrogryposis. *Prenat Diagn* 2002;22(13): 1219-1222
36. Bianchi DW, Van Marter LJ. An approach to ventilator-dependent neonates with arthrogryposis. *Pediatrics* 1994;94(5): 682-6
37. Bauer H, Correll J, Heller R, Recktenwald S. Arthrogryposis multiplex congenita (AMC); <http://www.arthrogryposis.de/iga/fachinfo>; Januar 2009
38. Staheli L, Hall JG, Jaffe KM, Paholke DO. *Arthrogryposis: A Text Atlas*. Cambridge University Press 1998; Original ISBN-10: 0-521-57106-5
http://www.globalhelp.org/publications/books/help_arthrogryposis.pdf
39. Parsch K, Pietrzak S. Arthrogryposis multiplex congenita. *Der Orthopäde* 2007;36(3): 281-292

40. Baudendistel N, Goudsouzian N, Cote C, Strafford M. End-tidal CO₂ monitoring. *Anaesthesia* 1984;39:1000-1003
41. Benca J, Hogan K. Malignant Hyperthermia, Coexisting Disorders, and Enzymopathies: Risks and Management Options. *Anesthesia & Analgesia* 2009;109(4):1
42. Borazan H, Selcuk Uluer M, Sahin O, Okesli S. Regional anesthesia with a single spinal anesthesia using hyperbaric bupivacaine in a child with arthrogryposis multiplex congenita. *J Anesth* 2012;26: 283–285
43. Acar HV, Cuvaş O, Ceyhan A, Yücel F, Dikmen B. Ketamine-midazolam anesthesia for an infant with arthrogryposis multiplex congenita: a case with decreased myocardial contractility. *J Anesth* 2011;25:794–795
44. Chieza JT, Fleming I, Parry N, Skelton VA. Maternal myasthenia gravis complicated by fetal arthrogryposis multiplex congenita. *Int J Obstet Anesth* 2011;20:79–82
45. Fink RJ, Allen TK, Habib AS. Remifentanyl for fetal immobilization and analgesia during the ex utero intrapartum treatment procedure under combined spinal-epidural anaesthesia. *Br J Anaesth* 2011;106:851-855
46. Saadah OI, Bokhari BE, Alshaeri TM, Jastaniah W. Haematological manifestations of arthrogryposis-renal dysfunction-cholestasis (ARC) syndrome: a case report. *Arab J Gastroenterol* 2013;14:26-28
47. Ponde V, Desai AP, Shah D. Comparison of success rate of ultrasound-guided sciatic and femoral nerve block and neurostimulation in children with arthrogryposis multiplex congenita: a randomized clinical trial. *Paediatr Anaesth.* 2013;23: 74-78
48. Hikiji W, Fukunaga T. Fatal broncho-pneumonia of an infant with arthrogryposis multiplex congenita (AMC). *Leg Med (Tokyo)* 2014;16:157-160
49. Gupta B, Suri S, Kohli S, Ahmad S, Gupta S. Arthrogryposis multiplex congenita: airway concerns in an emergency situation. *Acta Anaesthesiol Taiwan* 2014;52:88-90
50. Jon C, Mosquera RA, Mitchell S, Mazur LJ. Obstructive sleep apnoea and arthrogryposis. *BMJ Case Rep* 2014; 6:1-3
51. Ma L, Yu X. Arthrogryposis multiplex congenita: classification, diagnosis, perioperative care, and anesthesia. *Front Med* 2017;11:48-52
52. van der Linden V, Filho EL, Lins OG, van der Linden A, Aragão Mde F, Brainer-Lima AM, Cruz DD, Rocha MA, Sobral da Silva PF, Carvalho MD, do Amaral FJ, Gomes JA, Ribeiro de Medeiros IC, Ventura CV, Ramos RC. Congenital Zika syndrome with arthrogryposis: retrospective case series study. *BMJ* 2016;9:354
53. Gleich SJ, Tien M, Schroeder DR, Hanson AC, Flick R, Nemergut M. Anesthetic Outcomes of Children With Arthrogryposis Syndromes: No Evidence of Hyperthermia. *Anesth Analg* 2017;124:908-914
54. Savenkov AN, Pajardi GE, Agranovich OE, Zabol'skiy D, van Bosse HJP. Anaesthesiology for Children With Arthrogryposis. *J Pediatr Orthop* 2017;37(1):S27-S28

Fecha de la última modificación: Julio 2019

Estas recomendaciones han sido preparadas por:

Autor(es)

Francesca Oppitz, Anestesióloga, Wilhelmina Children's Hospital Utrecht, Holanda
F.Leipold@umcutrecht.nl

Eckhard Speulda, Anestesiólogo, Alemania

Estas recomendaciones han sido revisadas por:

Revisor 1

Christiane Goeters, Anestesiólogo, University Hospital Muenster, Alemania
goeters@uni-muenster.de

Revisor 2

Robert Roedl, especialista ortopeda pediátrico, University Hospital Muenster, Alemania
roedlr@ukmuenster.de

Editorial review 2019

Tino Münster, Department of anaesthesiology and intensive care medicine, Hospital Barmherzige Brüder, Regensburg, Germany
Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de

La recomendación ha sido traducida al español por:

Traductor:

Carlos L. Errando, Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del dolor.
Consortio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España.
errando013@gmail.com
