

La glándula suprarrenal se divide en dos partes:

- **Corteza suprarrenal:** Secreta mineralcorticoides, glucocorticoides y andrógenos.
- **Médula suprarrenal:** Secreta catecolaminas (adrenalina, noradrenalina y dopamina)

Están situadas encima de los polos superiores de los riñones, sin embargo las glándulas suprarrenales también pueden encontrarse bajo la cápsula renal y bajo la cápsula hepática. Aunque también pueden encontrarse glándulas accesorias completas, las incompletas son más frecuentes, pueden ser de tejido cortical (glándulas de Marchand) o de tejido medular (paragangliones) éstos siguen principalmente los ejes vasculares.

Médula suprarrenal

La médula suprarrenal embriológicamente deriva de la células neuroectodérmicas. Puede considerarse que es una parte especializada del sistema nervioso simpático.

Las fibras preganglionares de la médula espinal se saltan el ganglio paracervical y pasan directamente de la médula espinal a la médula suprarrenal.

La médula suprarrenal es análoga a las neuronas postganglionares aunque las catecolaminas secretadas actúan como hormonas en lugar de hacerlo como neurotransmisores. Estas catecolaminas se almacenan en gránulos cromafines y son liberadas por exocitosis en respuesta a un estímulo de las neuronas simpáticas preganglionares.

La médula suprarrenal sintetiza adrenalina en un 80% y noradrenalina en un 20% .

La producción de adrenalina está regulada por el cortisol, de hecho el funcionamiento de la médula suprarrenal está regulada por la corteza suprarrenal. Teniendo en cuenta la gran cantidad de efectos cardiovasculares y metabólicos que tiene la adrenalina es curioso que en caso de suprarrenalectomía a diferencia del cortisol no deba hacerse tratamiento sustitutivo.

La vida media de la noradrenalina y de la adrenalina es menor de 1 minuto, su biotransformación es debida principalmente a la Catecol-Ometiltransferasa y en menor grado a la Monoamino-oxidasa.

Los principales metabolitos son: metano frinas y ácido vanil-mandélico (80%) y se eliminan por la orina.

El sistema nervioso simpático y la médula suprarrenal en general son estimulados al mismo tiempo aunque en determinadas condiciones fisiológicas pueden actuar de forma independiente.

FEOCROMOCITOMA

El **Fecromocitoma** es un tumor de la médula suprarrenal que produce, almacena y secreta

catecolaminas (adrenalina y/o noradrenalina y/o dopamina). En general secreta adrenalina y noradrenalina, pero la noradrenalina se suele secretar en mayor proporción que en la médula suprarrenal normal. Está indicada la suprarrenalectomía.

Los feocromocitomas no funcionantes reciben el nombre de incidentalomas.

El 60% de los feos secretan noradrenalina, del 40% restante que tienen secreción mixta la adrenalina interviene en una proporción del 10 al 40% de los casos

Las catecolaminas actúan sobre dos tipos de receptores: alfa y beta

Receptores alfa son excitatorios y dentro de los receptores beta, los beta₁ cardíacos son excitatorios y los beta₂ extracardíacos son inhibidores por lo que producen vasodilatación y metabólicamente aumento de la neoglicogenesis y lipolisis

Aunque sólo un 0.05% de la población hipertensa tiene un feocromocitoma, en caso de clínica compatible, debe investigarse la posibilidad de que exista, porque la exéresis del tumor es curativa y las complicaciones derivadas del feocromocitoma en pacientes no diagnosticados pueden ser mortales.

En ocasiones hay pacientes con clínica compatible que no tienen un feocromocitoma, son pacientes que toman catecolaminas, efedrina, isoproterenol, metaraminol o abuso de cocaína

Los feocromocitomas son malignos en el 10% de los casos.

Localización del tumor.

A) Suprarrenal. Se trata de un tumor único en el 85-90% y habitualmente en la suprarrenal derecha. En los adultos un 10% es bilateral sin embargo en niños es bilateral en el 25% .

B) Extrarrenal en un 10%. Puede hallarse en cualquier punto de la cadena simpática paravertebral, el 95% es intrabdominal y el resto intratorácico, vejiga urinario o cuello.

Asociación con otras patologías:

1. Los feocromocitomas sólo son malignos en un 10% de los casos y pueden formar parte de las neoplasias endocrinas múltiples.

MEA IIA o Síndrome de Sipple) Se asocian :Carcinoma medular de tiroides
Adenoma paratiroideo.
Feocromocitoma

?

MEA-IIB Se asocian :Carcinoma medular de tiroides,
Neuromas de la mucosa oral
Síndrome marfanoide.
Feocromocitoma

2. Asociado a neurofibromatosis de von Recklinghausen.

2. Asociado a síndrome de Hippel-Lindau (angiomatosis de retina y cerebelo)

Los feocromocitomas familiares raramente son extraadrenales o malignos pero en cambio suelen ser bilaterales en un 75%. Cuando estos pacientes presentan un feocromocitoma

unilateral tienen una alta probabilidad de desarrollar otro en el otro lado por lo que hay que considerar la posibilidad de realizar una suprarrenalectomía bilateral.

Todos los miembros de la familia afectada de MEN hay que considerarla como potenciales portadores de feocromocitomas.

En un 30% de feocromocitomas hay litiasis biliar.

Clínica

Al no estar innervado, la liberación de las catecolaminas es independiente del control neurogénico

Presentan la clínica derivada de las acciones de las catecolaminas secretadas por el feocromocitoma. En caso de que curse por crisis el examen clínico en los períodos entre los ataques muy probablemente no nos revelará nada.

La clásica tríada de Menard con cefaleas + sudoración + palpitaciones en un hipertenso tiene que sugerirnos la existencia de un feo. La tríada completa solo se encuentra en un 30% de los feos confirmados

1. Hipertensión arterial. Permanente, paroxística ó permanente con episodios paroxísticos. Se da principalmente cuando el tumor es secretor de noradrenalina (efecto alfa?) lo tienen el 90% aunque la tensión arterial puede ser lábil en la mitad de los casos. El 40% tienen hipertensión paroxística que sólo se da en las crisis, precipitadas por un estímulo como el estrés, la micción, etc. Las cifras tensionales en las crisis son tan elevadas que hay riesgo de: hemorragia cerebral, fallo cardíaco, arritmias o infarto de miocardio. El paciente tiene sensación de muerte inminente y tras el episodio suele haber una poliuria

2. Hipotensión arterial por vasodilatación periférica, bradicardia, lipotomía seguida de colapso se puede dar en los feocromocitomas secretores de adrenalina

3. Las catecolaminas pueden inducir una miocardiopatía y ésta ser una manifestación de un feocromocitoma con miocardiopatía, insuficiencia cardíaca y arritmias.

4. Cefaleas

5. Palpitaciones

6. Arritmias

6. Temblores

7. Sudoración profusa

8. Palidez o rubicundez pueden acompañar a los ataques

9. En algún caso el feocromocitoma se ha manifestado como hipertermia maligna, en los tumores secretores de dopamina.

10. Hiperglicemia. Por el efecto inhibitorio de las catecolaminas sobre la insulina

11. A veces se presenta como síndrome de Wunderlich: Hematoma perineal espontáneo que se pone de manifiesto por la tríada de dolor espontáneo brusco e intenso en la región renal, signo de hemorragia interna y tumoración retroperitoneal.

12. Síndrome paraneoplásico. Fiebre, tos seca inexplicable , hipopotasemia, hipercalcemia y poliglobulia

Diagnóstico

Las determinaciones de catecolaminas en sangre son poco específicas porque pueden estar elevadas como respuesta al estrés. Las determinaciones en orina son más fiables que en sangre.

La suma de los hallazgos de laboratorio, los cambios en el ECG y en la R.Tórax junto con la sospecha de feocromocitoma ayudan al clínico a llegar a un diagnóstico.

A) Determinaciones en sangre y orina de 24h de:

1. Ac. Vanil Mandélico
 2. Noradrenalina
 3. Adrenalina
 4. Metanefrinas. Su determinación en orina es una determinación muy sensible
- El Ac Vanil Mandélico suele estar elevado pero las hormonas no y el diagnóstico es difícil

B) Alteraciones del ECG: las más frecuentes son:

1. Hipertrofia ventricular izquierda.
2. Cambios inespecíficos de la onda T
3. IAM
4. Arritmias

C) Radio de Tórax: En la placa de tórax podemos hallar cardiomegalia

D) Tomografía Axial Computarizada

E) Resonancia Nuclear Magnética

F) Gammagrafía con I-meta-iodobenzguanidina.

Preparación preanestésica

A partir del momento en que se empezó a tratar preoperatoriamente a los pacientes con alfa₁ bloqueantes, la mortalidad descendió de más del 45% a un intervalo entre 0-3%.

En los pacientes tratados con alfa-antagonistas hay un descenso de las fluctuaciones de la tensión arterial, de las hemorragias cerebrales, de los infartos de miocardio, de la insuficiencia cardíaca y de las arritmias; se recupera el volumen plasmático preoperatoriamente y en ocasiones puede recuperarse la función cardíaca normal en pacientes con cardiomiopatía inducida por las catecolaminas. El bloqueo alfa se inicia en el momento en que se llega al diagnóstico.

Alfa-bloqueantes:??

- ? Fenoxibenzamina: es un alfa-Bloqueante no competitivo presináptico (alfa₂) y postsináptico (alfa₁) de vida media larga (24-48h), aparece taquicardia por agonismo beta no antagonizado (en este momento se inicia el bloqueo beta). Se empieza por dosis de 10mg/8h que se van incrementando hasta lograr el control de las crisis hipertensivas. La dosis necesaria oscila entre 80 y 200 mg/día. Como efectos

secundarios puede aparecer hipotensión ortostática y dificultades para la eyaculación.

- ? Prazosín: alfa-bloqueante postsináptico de vida media corta. También hay hipotensión ortostática. Se inicia con 1 mg y se llega a los 6-10 mg/día.

Ambos fármacos son efectivos sin embargo en pacientes con hipertensión muy severa tal vez sea más efectiva la fenoxibenzamina por actuar pre y postsinápticamente.

- ? Doxazosin alfa?bloqueante alfa?, selectivo de larga duración que se administra cada 24h. Se inicia con dosis de 1 mg diario y se aumenta según respuesta hasta 16mg, al no actuar sobre los receptores α_2 muchas veces no es preciso administrar betabloqueantes

Se recomienda iniciar el bloqueo alfa 10-14 días antes de la intervención. En este periodo la T.A. se estabiliza y el volumen intravascular se normaliza mediante una buena hidratación. A pesar de la posibilidad real de hipotensión tras la exéresis del tumor, muchas veces se mantiene la terapia alfa-bloqueante hasta el día de la intervención.

Beta-bloqueantes

Cuando el bloqueo alfa está bien establecido, a veces se añade un bloqueo beta en pacientes con taquicardia persistente o en pacientes con arritmias que pueden haber empeorado tras el bloqueo alfa .

No deben iniciarse los beta-bloqueantes hasta que el bloqueo alfa está bien establecido para evitar el riesgo de estimulación alfa y la consiguiente vasoconstricción .

Preoperatoriamente no está claro que un beta- bloqueante sea mejor que otro, sin embargo peroperatoriamente tal vez el esmolol al tener una vida media muy corta, puede ser más útil en el control de la taquicardia y de las arritmias.

- ? Propranolol es el más habitual
- ? El labetalol beta-bloqueante con una cierta acción alfa es efectivo como segunda opción porque se han descrito hipertensiones cuando se usa solo.

En un paciente con contraindicación a los beta-bloqueantes puede utilizarse un antagonista del calcio siendo el diltiazem el que mejores resultados ha conseguido.

- ? Alfa-metil tirosina es un inhibidor de la tirosin hidroxilasa y controla un eslabón de la síntesis de catecolaminas. Está indicada en casos de pacientes con metástasis y en aquellos en que está contraindicada la cirugía.

Anestesia en la cirugía del feocromocitoma

En la visita preoperatoria es fundamental evaluar la eficacia del bloqueo adrenérgico, considerando que el paciente está preparado cuando cumple los siguientes criterios:

- a) Presión arterial < 160/95 mmHg en el adulto y 120/70 en una persona joven. En pacientes con hipotensión ortostática ésta no debe ser < 80/45
- b) Frecuencia cardíaca < 90 lat/min
- c) ECG sin alteraciones en el intervalo ST y la onda T
- d) Volumen sanguíneo adecuado.

Se debe mantener el tratamiento hasta la noche previa a la intervención.

Premedicación con benzodiacepinas a dosis suficientes para evitar la liberación de catecolaminas por la ansiedad.

Monitorización:

- ? Presión arterial cruenta
- ? ECG
- ? PVC
- ? Arteria pulmonar en caso de cardiopatía catecolamínica

Fármacos no recomendados o prohibidos:

- 1) No utilizar **atropina** porque desencadena taquicardia, estimula el sistema nervioso central y potencia la actividad vasopresora de las catecolaminas.
- 2) Evitar la **Ketamina** por sus propiedades simpaticomiméticas.
- 3) Evitar fármacos histaminoliberadores como el sulfato de **morfina** y el **atracurio**.
- 4) Contraindicado el **droperidol** por su efecto alfa. Desencadena hipertensión al inhibir la recaptación de las catecolaminas.
- 5) Se han descrito crisis de hipertensión arterial con ciertos fármacos como la **metoclopramida** y la **naloxona**.

Inducción anestésica:

Es uno de los momentos más peligrosos, se puede realizar con benzodiacepinas, tiopental sódico o propofol. Antes de la intubación hay que asegurarse de que se ha alcanzado un plano anestésico profundo para minimizar la respuesta simpática.

Mantenimiento anestésico:

De los agentes inhalatorios puede utilizarse isoflurano y sevoflurano que no sensibilizan el miocardio a los efectos arritmógenos de las catecolaminas y no interfieren con la función cardiovascular, sin embargo está contraindicado el halothano que si sensibiliza el miocardio; el desflurano incrementa la actividad simpática y sólo es aconsejable cuando el paciente está bien bloqueado.

Como relajante muscular es preferible el vecuronio pues al no ser histaminoliberador no provoca la liberación de catecolaminas.

Sueroterapia con solución salina fisiológica y ringer lactato.

Complicaciones peroperatorias de la cirugía del feocromocitoma

- 1) **Crisis hipertensivas** al manipular el tumor. A pesar del bloqueo alfa y beta muchos pacientes presentan una gran labilidad de la tensión arterial durante la intervención; se controlarán con hipotensores de acción rápida y corta duración (adenosina, sulfato de magnesio, nitroprusiato sódico, nicardipina). Algunos autores inician los vasodilatadores previamente a la inducción anestésica, hay que dosificarlos cuidadosamente porque desenmascaran la posible hipovolemia y podrían producir una hipotensión

El adenosin trifosfato es muy manejable porque al tener una vida media de segundos permite controlar con mucha precisión las variaciones de tensión arterial que se producen a lo largo de la intervención principalmente cuando se manipula el tumor. Como el efecto cesa inmediatamente, al ligar los vasos del tumor no nos quedará un efecto hipotensor residual.

Si tras una crisis hipertensiva durante la anestesia aparece una hiperpotasemia a la que no se encuentra explicación hay que pensar en la posibilidad de una rhabdomiólisis

2) **Trastornos del ritmo cardíaco** en forma de taquicardia sinusal ó arritmias, que se tratarán con betabloqueantes (propranolol, esmolol) amiodarona y lidocaína)

3) **Hipotensión brusca**, en el momento en que el cirujano realiza la ligadura vascular. Se tratará con aporte de líquidos y si no responde a la expansión de volumen, administrar vasopresores (fenilefrina, noradrenalina, metaraminol) e inotrópicos (dopamina).

La T.A. suele normalizarse en unos 10

Influencia de la técnica quirúrgica:

Aunque se sigue realizando la exéresis del tumor mediante laparotomía, cada vez hay más equipos quirúrgicos que optan por la laparoscopia.

El abordaje por vía laparoscópica, que puede ser transperitoneal o retroperitoneal, proporciona un postoperatorio más benigno con menor dolor y una precoz recuperación con disminución de la estancia hospitalaria.

Durante la instauración del neumoperitoneo hay un aumento de la secreción de catecolaminas y de vasopresina que puede complicar el control anestésico de estos pacientes, además la insuflación con CO₂ produce un aumento de absorción de CO₂ y puede producir una hipercapnia que a su vez aumentaría el tono simpático, sin embargo las variaciones hemodinámicas pueden controlarse de forma similar a las que se producen durante la manipulación del tumor.

Si se ha monitorizado las presiones de la arteria pulmonar hay que tener en cuenta que durante el neumoperitoneo el aumento de la presión intrapleurales puede falsear las medidas de la PAP que no van a reflejar las presiones de llenado cardíaco, esta circunstancia es importante dado que estos pacientes tienden a estar hipovolémicos.

Se desconoce el efecto que el neumoperitoneo pueda tener en la liberación de catecolaminas procedentes del feocromocitoma.

Se han utilizado con éxito telemanipuladores robóticos remotos para la laparoscopia

Complicaciones postoperatorias de la cirugía del feocromocitoma

1) **Hipoglicemia**, al aumentar la liberación de insulina por cesar el efecto de las catecolaminas sobre el páncreas. Precisan control de glicemia y aporte de glucosa.

2) **Hipertensión arterial**, que puede obedecer a diversas causas como dolor, hipervolemia, hipertensión esencial, feocromocitoma residual.

3) **Hipotensión arterial** Es más frecuente en los feocromocitomas bilaterales, a pesar del tratamiento esteroideo sustitutivo.

En ocasiones esta hipotensión es refractaria al relleno vascular y a la acción de los alfa-miméticos.

Según Prys-Roberts los pacientes tratados con Dazoxin son menos refractarios que los pacientes tratados con fenoxibenzamina.

CORTEZA SUPRARRENAL

El principal mineralcorticoide secretado por la corteza suprarrenal es la aldosterona. Su secreción está regulada por el sistema renina angiotensina y los niveles plasmáticos de potasio y regula el líquido extracelular mediante la reabsorción de sodio en el túbulo renal

A) La hiperfunción adrenocortical requiere tratamiento quirúrgico: la suprarrenalectomía.

1- Aldosteronismo primario o Síndrome de Conn. Hipersecreción de aldosterona causada por un adenoma unilateral (60-70%), una hiperplasia bilateral (30-40%) o un carcinoma de glándula suprarrenal(muy raro 1-2%). Se da en un 0.5% de los pacientes con hipertensión.

En un paciente que presente cifras tensionales diastólicas entre 100-125 con potasio plasmático inferior a 3,5 debe considerarse el diagnóstico diferencial de la hipertensión con el hiperaldosteronismo.

Junto a otros mineralcorticoides la aldosterona produce a nivel renal una retención de sodio y excreción de potasio e hidrógeno. Cuando hay un aumento de mineralcorticoides los pacientes pasan por una fase de retención de sodio que en 7-14 días se normaliza a través de una variedad de mecanismos compensadores del organismo que incluyen una supresión de la angiotensina junto a un aumento del factor atrial natriurético, por ello la determinación de Na no nos aporta ningún dato en caso de hiperaldosteronismo.

Clínica:

- ? Hipertensión. La TA media es superior a las de los pacientes con hipertensión esencial
- ? Hipervolemia
- ? Hipopotasemia por aumento de excreción de potasio y como consecuencia:
 - a) Debilidad muscular y parestesias, puede llegar a parálisis
 - b) Puede darse polidipsia y poliuria
 - c) Alteraciones del ECG: prolongación del ST, onda U e inversión de T
- ? Alcalosis metabólica.
- ? Hipocalcemia. La alcalosis reduce las concentraciones de calcio ionizado y puede producir tetania.

Entre 4 y 6 semanas antes de la intervención debe iniciarse el tratamiento médico para corregir los desequilibrios hidroelectrolíticos: restricción de sodio, aporte de potasio vía oral y espironolactona(diurético preservador de potasio, antagonista de la aldosterona con propiedades antihipertensivas). Los antagonistas del calcio son una opción para tratar la hipertensión.

Manejo anestésico.

Controlar la presión venosa central para valorar el relleno vascular

La premedicación e inducción anestésica puede ser la habitual, aunque el etomidato puede ser el fármaco de elección pues reduce directamente la secreción de aldosterona.

El mantenimiento anestésico debe ser estable y profundo, evitando los agentes anestésicos que induzcan trastornos del ritmo cardíaco.

La respuesta modificada a los relajantes musculares competitivos puede hacer necesario la monitorización de la relajación neuromuscular.

La monitorización será la adecuada para detectar los cambios tensionales y las alteraciones del ritmo y la conducción.

Se normoventilará al paciente para evitar la alcalosis respiratoria que agravaría la hipopotasemia. Es conveniente realizar gasometrías arteriales de control.

La manipulación tumoral puede desencadenar crisis hipertensivas que se tratarán con fármacos vasodilatadores o betabloqueantes.

Si la suprarrenalectomía es unilateral no precisa corticoterapia sustitutiva

En el postoperatorio puede darse hipotensión que se tratará con hidrocortisona 100mg.iv.

Si se presenta hipoaldosteronismo debe instaurarse el tratamiento con 9 α -flurohydrocortisona 0,1-0,2 mg/día que a veces ha de ser prolongado.

2- Hiperfuncionamiento o Síndrome de Cushing

El cortisol es el glucocorticoide más importante secretado por la corteza suprarrenal. La producción diaria se estima en 20mg. Es la única hormona de las secretadas por la corteza que es esencial para la vida. Actúa en el mantenimiento de la tensión arterial facilitando la conversión de la noradrenalina en adrenalina a nivel de la medula suprarrenal. Produce hiperglicemia al estimular la neoglucogénesis y disminuir el uso periférico de glucosa por las células. Facilita la retención de sodio y la excreción de potasio

El exceso de glucocorticoides (cortisol) puede ser por hiperfunción intrínseca de la corteza suprarrenal (adenoma corticosuprarrenal), un síndrome paraneoplásico (ectopic ACTH) o hipersecreción por un adenoma hipofisario (enfermedad de Cushing).

Clínica: Las manifestaciones clínicas pueden ser muy variables y por ello a veces el diagnóstico se demora con el consiguiente aumento de la morbimortalidad de estos pacientes.

- ? Obesidad troncular y facies de luna llena
- ? Hipertensión
- ? Debilidad muscular
- ? Hipernatremia
- ? Hiperglicemia e incluso diabetes mellitus (por inhibición de la utilización periférica de la glucosa, además de la acción antiinsulínica específica y estimulación simultánea de la gluconeogénesis)
- ? Osteoporosis (trastorno de la reabsorción del calcio)

- ? Aumento de líquido extracelular con edemas y derrame pleural
- ? Hipopotasemia
- ? Hipercoagulabilidad
- ? Mala cicatrización
- ? Inmunosupresión
- ? Estrías
- ? Hirsutismo

Preparación quirúrgica

- 1.- Hay que corregir las alteraciones metabólicas (alcalosis metabólica hipopotasémica por la actividad mineralcorticoide de los glucocorticoides)
- 2.- Inhibir la síntesis de cortisol (Mitotano, Ketoconazol)
- 3.- Dieta asódica para evitar la retención hídrica.
- 4.- Antagonistas cálcicos para tratar la HTA
- 5.- Control de la diabetes con insulina
- 6.- R.Tórax para descartar derrame pleural.

Manejo anestésico del Síndrome de Cushing

Plantea una serie de problemas inherentes a su clínica:

- 1.- Dificultad de abordaje venoso por la obesidad, fragilidad capilar y tendencia espontánea a la equimosis. La obesidad faciotruncular dificulta los accesos venosos centrales (subclavia y yugular interna)
- 2.- Riesgo de fracturas patológicas espontáneas durante la colocación y escaras en los puntos de compresión.
- 3.- Intubación dificultosa al tener limitada la hiperextensión del cuello.
- 4.- La debilidad muscular puede indicar un incremento en la sensibilidad a los relajantes musculares.
- 5.- Profilaxis tromboembólica puede tener una absorción anormal por el panículo adiposo.
- 6.- Precisan hormonoterapia sustitutiva peroperatoria (hidrocortisona 100 mg en bolus) tras la extirpación del tumor.

El fármaco inductor de elección es el tiopental sódico por atenuar el aumento de secreción de cortisona.

El mantenimiento anestésico y la monitorización peroperatoria se adaptará al estado hemodinámico del paciente.

El paciente debe ser trasladado a la Unidad de Reanimación. La exéresis suprarrenal unilateral no precisa hormonoterapia sustitutiva, pero sí debe aplicarse un control postoperatorio.

Complicaciones postoperatorias de la suprarrenalectomía

- ? Insuficiencia suprarrenal aguda tras la suprarrenalectomía bilateral, a pesar del tratamiento sustitutivo (hidrocortisona 200 mg/6-8h el primer día)
- ? Tromboembolismos . Es conveniente una movilización precoz.

- ? Neumotórax en las lumbotomías.
- ? Dehiscencias de suturas e infecciones

3- Hipersecreción de hormonas sexuales. No precisa preparación alguna pues no producen ninguna alteración metabólica ni volémica. Los andrógenos suprarrenales no tienen importancia significativa en el tratamiento anestésico. La preparación preoperatoria será la habitual de una cirugía electiva.

b) La hipofunción corticosuprarrenal puede ser:

1- **Enfermedad de Addison** o insuficiencia suprarrenal primaria por destrucción de la suprarrenal que produce déficit de mineralcorticoides y glucocorticoides. Las manifestaciones clínicas se deben al déficit de aldosterona (hipovolemia, hipotensión, hiponatremia, hiperpotasemia y acidosis metabólica) y al déficit de cortisol (debilidad, fatiga, hipotensión, hipoglicemia y pérdida de peso).

2- **Insuficiencia suprarrenal secundaria** por secreción inadecuada de ACTH por la hipófisis.

La causa más común es la administración iatrogénica de glucocorticoides. La secreción mineralcorticoide suele ser normal. Se puede desencadenar una insuficiencia suprarrenal aguda en momentos de estrés (cirugía, infección) si el paciente no recibe un incremento en la dosis de esteroides.

En el manejo anestésico de la hipofunción corticosuprarrenal no hay que olvidar una terapéutica adecuada de reemplazo esteroideo durante el perioperatorio, pues bajo condiciones de máximo estrés se pueden llegar a excretar hasta 300mg de cortisol (normal: 20 mg/día). Un esquema de cobertura esteroide sería administrar 100mg de hidrocortisona la mañana de la cirugía y 100 mg/ 8h en las primeras 24horas.

MANEJO ANESTÉSICO DEL PACIENTE CON MIASTENIA GRAVIS SOMETIDO A TIMECTOMÍA

La miastenia gravis es una patología que se caracteriza por debilidad muscular por disminución del nº de receptores de acetilcolina (Ach) disponibles.

Tiene una incidencia de 2-4/100.000/habitantes/año más frecuente en mujeres y se inicia entre la primera y tercera década de la vida. Se considera una enfermedad autoinmune porque entre el 70-90% tienen anticuerpos antiACh contra los receptores postsinápticos (nicotínicos) de la placa motora.

Es probable que los anticuerpos se originen en el timo puesto que la mayoría de los pacientes mejoran tras la timectomía. Un 75% de los pacientes se observan anomalías tímicas y de ellos un 15% presentan timomas y en el resto hiperplasia tímica.

La anomalía básica de la MG es la disminución del nº de receptores de Acetil Colina disponibles en la placa neuromuscular, produciendo como consecuencia una disminución de la transmisión en dicha terminación con aparición de cansancio y fatiga muscular exclusiva de la musculatura estriada, a pesar de que se han descrito también alteraciones de la conducción cardíaca y miocarditis asociada a MG.

El mecanismo autoinmune humoral juega un papel esencial, los anticuerpos anti-receptor de la acetilcolina reducen el nº de receptores disponibles mediante tres mecanismos:

- 1) Por aceleración de la degradación de los receptores.
- 2) Por bloqueo en los puntos de unión.
- 3) Por actuar junto con el complemento dañando los receptores y la superficie de la placa neuromuscular.

En ocasiones se asocia a otras enfermedades autoinmunes como: Lupus eritematoso, artritis reumatoide, anemia perniciosa y tiroiditis.

DIAGNÓSTICO

- 1) Clínica de fatiga fácil con variaciones horarias y diarias.
- 2) Test del Edrofonio (2-8mg) produce una corta recuperación de la miastenia.(test +)
- 3) Pruebas inmunológicas. Detección de anticuerpos circulantes anti Ach.
- 4) Pruebas electrofisiológicas. Electromiografía.
- 5) Pruebas espirométricas antes y después del test del Edrofonio.
- 6) Pruebas radiológicas: TAC, RNM y RTórax para descartar un timoma.

CIRUGÍA EN LA MIASTENIA GRAVIS

El 96% de los pacientes que padecen una Miastenia Gravis mejoran al practicar una timectomía, de ellos un 46% obtienen una remisión completa, 50% quedan asintomáticos o mejoran mucho y en un 4% no se obtiene ningún beneficio.

Las vías de abordaje de la timectomía han variado mucho a lo largo del tiempo, depende en primer lugar de la existencia de timoma, en cuyo caso la vía de abordaje quirúrgico más frecuente es la transesternal, mientras que si no hay timoma, hay equipos que practican una timectomía por vía transcervical y VATS (video-assisted thoracic surgery). Utilizar la vía transcervical ofrece las ventajas de un postoperatorio es más benigno, con menos dolor y las estancias hospitalarias más cortas.

Las recomendaciones en el manejo anestésico de los pacientes sometidos a una timectomía son extensibles a cualquier intervención que deba practicarse a un paciente con MG

Preoperatorio

Se seguirán las normas generales de todo preoperatorio: Analíticas (bioquímica, hemostasia, hematología), exploraciones complementarias habituales, antecedentes de alergias, hábitos tóxicos, patologías previas, antecedentes quirúrgicos, tratamientos médicos actuales i exploración del paciente.

1. - Valorar el grado de miastenia gravis según la clasificación de Osserman:
 - ? I: Síntomas oculares (motor ocular externo: diplopia y ptosis palpebral)
 - ? IIa: Debilidad generalizada
 - ? IIb: Sintomatología bulbar (disnea, disfagia y disartria)
 - ? III: Aguda fulminante
 - ? IV: Grave tardía

- 2.- Revisar tratamientos previos propios de la MG:
 - ? Anticolinesterásicos (IAC) (MESTINON®)
 - ? Corticoides
 - ? IAC + Corticoides
 - ? IAC + inmunosupresores (Azatioprina: Potencia la acción del relajante muscular no despolarizante. La Ciclosporina interacciona con el relajante muscular vecuronio)
 - ? Plasmaféresis
 - ? F-S7 de la gammaglobulina IgG (Endobulin®) 400mg/Kg durante 5 días

- 3.- Exploraciones complementarias imprescindibles:
 - ? Pruebas funcionales respiratorias
 - ? Radiografía de tórax (AP y perfil) para detectar presencia de timoma y/o invasión de mediastino, datos que permitirán valorar el riesgo anestésico/ quirúrgico.
 - ? ECG
 - ?

- 4.- Exploración del paciente. Valorar la estabilidad de la fuerza muscular de la que dependen los síntomas propios de la patología.

- 5.- Valorar los tratamientos con fármacos que pueden agravar o enmascarar los síntomas de la MG

- ? Antibióticos : Kanamicina, gentamicina, amikacina, vancomicina, neomicina, estreptomina, tetraciclina y tobramicina.
- ? Antiarrítmicos: procainamida, propranolol, quinidina, lidocaína
- ? Anticonvulsivos: clorpromacina, fenitoína y litio.
- ? Hormonas: Corticoides, tiroxina.

6.- Visita preoperatoria: El día anterior a la intervención.

- ? **NO DAR BENZODIAZEPINAS** ni otros sedantes que puedan deprimir la fuerza muscular.
- ? Si el paciente está tratado con IAC, dar la última dosis la noche anterior.
- ? Si toma corticoides: pautar hidrocortisona (Actocortina) 100 mg iv en 100ml de suero fisiológico a las 22h de la noche anterior y 100 mg más a las 7h del día de la intervención.
- ? Si se le ha hecho plasmaféresis controlar la coagulación postplasmaféresis.

Manejo anestésico

1. Monitorización

- ? ECG
- ? F.Cardíaca
- ? T.Arterial
- ? Pulsioximetría
- ? Monitorización de la RNM (Calibración con el paciente despierto)

2.- Técnica anestésica. Según la intervención que se deba realizar , si es posible optaremos por la anestesia loco-regional para evitar el uso de relajantes musculares. En el caso de la timectomía por vía transternal necesariamente deberemos aplicar una anestesia general pero si la combinamos con un bloqueo peridural mejora la analgesia postoperatoria y favorece la extubación precoz del paciente.

Leventhal desarrolló una escala de predicción de la necesidad de ventilación asistida en el postoperatorio basándose en unos factores de riesgo:

Factor	Puntuación
Duración MG > 6	12
Historia de BNCO	10
Trat. Piridostigmina >750mg al menos 48 h previas	8
Capacidad vital <2,9L	4
Total	34

Si la suma era inferior a 10 no se recomendaba la extubación

Actualmente con las nuevas técnicas quirúrgicas y el desarrollo de nuevas técnicas analgésicas postoperatorias, la aparición de fallo ventilatorio en el postoperatorio no depende tanto de la gravedad de la MG como se recogía en la escala de Leventhal.

Los pacientes miasténicos son especialmente sensibles a los relajantes no despolarizantes, pero resistentes a los relajantes despolarizantes

Anestesia general:

- ? Premedicación : fentanilo 2 microg/kg
- ? Profilaxis antibiótica
- ? Inducción: Atropina 0.01 mg/Kg, Propofol 1,5-2 mg/kg ó concentración. plasmática 4-5??g ó Tiopental sódico 3-5 mg/kg

Los relajantes musculares **NO** están contraindicados , **SI** hay que disminuir la dosis.

Se administrarán en función de la estabilidad de la fuerza muscular.

Haciendo una simplificación de las dosis de relajantes hay que administrar: en la inducción 1/3 de la dosis teórica y como dosis de repetición 1/2 de la dosis inicial.

- ? Atracurio 0.2 mg/kg
- ? Mivacurio 0.1 mg/kg
- ? Vecuronio 0.03 mg/Kg
- ? Pancuronio 0.5-1 mg. Dosis única

Mantenimiento anestésico: TIVA con propofol o agentes anestésicos inhalatorios isoflorane, desflorane, etc.

Mantenimiento analgésico: Fentanilo 0.15 mg antes de la cirugía i dosis de repetición a demanda o bien remifentanilo en perfusión continua.

Mantenimiento del bloqueo neuromuscular: La dosis de repetición se administra cuando el Twitch alcanza el 25%

- Atracurio: 0.05 mg/kg
- Mivacurio 0.03 mg/kg
- Vecuronio 0.01mg/kg

En caso de hipertensión hay que recordar que urapidilo potencia los efectos de los relajantes musculares.

Extubación en quirófano : Cuando el Twitch esté por encima del 75%

No revertir la relajación muscular **ESTÁN CONTRAINDICADOS LOS ANTICOLINESTERÁSICOS** (neostigmina): porque en el postoperatorio inmediato siempre hay un periodo refractario a los IAC.

Trasladar al paciente a la sala de reanimación

POSTOPERATORIO

- 1 Sueroterapia
2. Antibióticos
3. Analgesia a través del catéter peridural si lo lleva y/O AINES
4. Control de la fuerza muscular
5. Fisioterapia respiratoria
6. Corticoides si estaba pautados previamente
7. Inmunosupresores si tratamiento previo.

ANESTESIA LOCO-REGIONAL EN PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS

En un paciente diagnosticado de miastenia gravis (MG) y programado para cirugía electiva bajo anestesia regional, hay que tener en cuenta:

1. Preoperatorio igual que para anestesia general.
2. No premedicar con benzodicepinas
3. Contraindicados los anestésicos locales del ester del ácido benzoico y paraminobenzoico (Cocaína, procaína, ametocaina). Están indicados los AL del grupo amida (Bupivacaina, mepivacaina, lidocaina, etc.)
4. Trasladar al paciente a la sala de reanimación con las medidas comentadas para la anestesia general.

POSIBLES COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS

- 1) Insuficiencia respiratoria.
 - a) Ligera. Poner una mascarilla tipo Ventimask o gafas nasales.
 - b) Grave: Respiración asistida.
 2. Broncoaspiración por falta de fuerza para deglutir.
 3. Neumotórax
 4. Compresión mediastínica por sangrado.
 5. Pericarditis postmectomia.
 6. Crisis miasténica o colinérgica: se hará el diagnóstico por el TEST de TENSILON:
4mg iv de cloruro de edrofonio.
 - ? Si empeoran los síntomas = test de tensilón negativo = crisis colinérgica.
 - ? Si mejoran los síntomas = test de tensilón positivo = indica crisis miasténica y habrá que pautar anticolinesterásicos (IAC).
- No administrar IAC sin test de tensilón positivo, aunque el paciente estuviera tratado preoperatoriamente con grandes dosis de IAC (recordad el periodo refractario de los IAC)
7. Inestabilidad cardiovascular (cardiomiopatía miasténica)
 8. Parálisis diafragmática por lesión quirúrgica del nervio frénico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS CRISIS MIASTÉNICA Y COLINÉRGICA

CRISIS MIASTÉNICA

CRISIS COLINÉRGICA

	Sint. Muscarínicos	Sint. Nicotínicos
Ptosis	Sudoración	Fasciculaciones
Diplopia	Lagrimeo	Trismus
Díscnea-Apnea	Salivación	Díscnea-Apnea
Disartria - Anartria	Náuseas-Vómitos	Disartria
Afonía	Visión borrosa	Calambres musculares
Disfagia	Secreciones bronquiales	Disfagia
Facies miasténica	Diarrea-cólico	Contracturas musculares
Fatiga muscular	Opresión esternal	Fatiga muscular
Ansiedad	Polipnea-Díscnea	Ansiedad
Agitación psicomotriz	Miosis	Irritabilidad
Apatía		Vértigo
Sopor		Sopor-Coma
Convulsiones		

En la crisis colinérgicas hay miosis y en la crisis miasténica suele haber midriasis y puede sernos de ayuda para diferenciar una de otra además del test del tensilón

BIBLIOGRAFIA

1. Kinney M.A.O., Warner M.E, vanHeerden JA, Horlocker TT, Young WF, Schoroeder DR, Maxson PM, Warner MA. Perianesthetic Risks and outcomes of Pheochromocytoma and Paraganglioma Resection Anesth Analg 2000;91:1118-23
- 2 Welbourn RB Early surgical history of phaeochromocytoma..Br. J Surg 1987;74:594-6
3. Radtke we, Kazmier FJ, Rutherford BD, sheps SG. Cardiovascular complications of pheochromocytoma crisis Am J Cardiol 1975;35:701-5
- 4 Joris JL et al Hemodynamics Changes and Catecholamine Release During Laparoscopic Adrenalectomy for pheochromocytoma. Anesth Analg 1999;88:16-21
5. Sprung J, O'Hara JF, Gill IS, Abdelmalk B, Sarnaik A, Bravo EL. Anesthetic aspects of laparoscopic and open adrenalectomy for pheochromocytoma Urology 2000;55:339-43

- 6-Sheeran P, O'Leary E. Adrenocortical disorders. *Int. Anesthesiol Clin (United States)* Fall 1997;35:85-98
- 7-Williams GH, Dluhy RG. Enfermedades de la corteza suprarrenal. En Wilson JD, Braunwald E (eds) *Principios de Medicina Interna*. McGraw-Hill-Interamericana, Madrid 1991; 1988-2013.
- 8-Rosemary AM. Crisis addisoniana o insuficiencia suprarrenal aguda. En Rosemary AM (ed). *Anestesia Clínica*. Churchill Livingstone, Madrid 1992 ;488-489
- 9-Lake CL, Rice LJ, Sperry RJ. *Advances in Anesthesia*. Times Mirror International Publishers, London 1996.
- 10-Rusell T, Wall MD. Perioperative management of diabetes and other endocrine abnormalities. En Schwartz AJ, Matjasko J, Otto C (eds) *Annual Meeting Refresher Course*. Lipincott-Ravn, USA 1998; 156:4-6
- 11-O'Riordan JA. Pheocromocytomas and anesthesia. *Int. Anesthesiol Clin (United States)* 1997;35:99-127 Strecker U, Lipp M. Anesthetic management in pheochromocytoma. *Zentralbl Chir (Germany)* 1997;122:460-466
- 13-Tavernier B, Hautier MB, Sperandio M et al Anesthésie-Réanimation pour chirurgie du pheocromocytome. *Ann Chir (France)* 1997;51:352-360
- 14-Lippman M, Ford M, Lee C et al . Use of desflurane during resection of Phaeochromocytoma. *Br J Anaesth* 1994;72:707-709
- 15-Doi M; Ikeda K. Sevoflurane anesthesia with adenosine triphosphate for the resection of pheochromocytoma. *Anesthesiology* 1989;70:360-363
- 16-Grondal S, Bindsley L, Sollevi A, Hamberger B. Adenosine a new antihypertensive agent during pheochromocytoma removal. *World J Surgery* 1988; 12:581-583
- 17-Mora A, Cortés C, López G et al . Adenosin trifosfato en el manejo peroperatorio de las crisis hipertensivas y los trastornos de ritmo cardíaco en la cirugía del feocromocitoma. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 1994;41:262-267
- 18-Dougherty TB, Cronau LH. Anesthetic implications for surgical patients with endocrine tumors. *Int Anesthesiol Clin* 1998;36:31-34
- 19- Chevalley C, Spiliopoulos A, de Perrot M, Tschopp JM, Licker M. Perioperative medical management and outcome following thymectomy for myasthenia gravis. *Can J Anaesth*. 2001;48:446-51.
- 20- Yim AP, Kay RL, Izzat MB, Ng SK. Video-assisted thoracoscopic thymectomy for myasthenia gravis. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 1999 ;11:65-73.
- 21-Fastrach laryngeal mask, sevoflurane and remifentanil: an anesthetic alternative for the myasthenic patient *Rev Esp Anesthesiol Reanim*. 2001 ;4:85-8. Desai MM *Urology* 2002 60: 1104-1107
- 22-Williams DT, Dann S, Wheeler MH Phaeochromocytoma views on current management *Eur J Surg Oncol* 2003 Aug; 29 (6): 483-90
- 23- Schuman R, Joseph N, Zabala L, Schwaitzberg SD, Lechan RM. Hypertensive crisis inducing rhabdomyolysis during laparoscopic resection of a large pheochromocytoma: case report

SINDROME CARCINOIDE

Los tumores carcinoides derivan de las células enterocromafines en todo el tracto gastrointestinal y los bronquios. La mayoría son bioquímicamente silenciosos y sólo se manifiestan por sus efectos de masa ocupante de espacio o por una obstrucción. Sin embargo son capaces de secretar una gran variedad de péptidos y aminas vasoactivas que son las que dan lugar a la sintomatología del síndrome carcinoide.

Debido al metabolismo hepático de los productos del tumor carcinoide que son secretados hacia la circulación portal, no dará síntomas sistémicos a no ser que haya metástasis hepáticas a partir de un tumor gastrointestinal a no ser que se trate de un carcinoide ovárico o bronquial que secrete directamente al torrente circulatorio.

Las características principales de este síndrome son: enrojecimiento, diarrea y cardiopatía. El enrojecimiento suele afectar a la parte superior del cuerpo. Suele tratarse con el análogo de la somatostatina, Octreótido a dosis de 100-500 microgramos SC c/8-12h.

La diarrea es frecuente y se suele asociar con los episodios de enrojecimiento. Es muy líquida y al parecer es por aumento de la motilidad debido a una secreción de serotonina. Se trata con loperamida, ciproheptadina y metisergida, si no responden al tratamiento se usa Octreótido.

La cardiopatía es de predominio derecho y se relaciona con la fibrosis miocárdica y valvular, que se relaciona con la serotonina

Se diagnostica con la determinación del principal metabolito de la serotonina el ácido-5-hidroxiindolacético.

Las crisis carcinoides se pueden desencadenar espontáneamente o tras estímulos como la inducción anestésica, la cirugía, la palpación abdominal o la quimioterapia.. Puede ser mortal debido a la profunda hipotensión que puede ser refractaria a los tratamientos habituales de reposición de líquidos y vasopresores.

Tratamiento de la crisis: Octreótido 100 microgramos iv pueden administrarse hasta 500 microgramos. Si no se dispone de octreótido puede ser útil la metroxamina de 3 a 5 mg. **SE DEBEN EVITAR LAS CATECOLAMINAS Y OTROS AGENTES PRESORES.**

En pacientes que presentan severos síntomas carcinoides administrar octreotido 250-500 microgramos iv 1 o 2h antes de la cirugía

SINDROME CARCINOIDE

**Clinica: Enrojecimiento
Diarrea acuosa
Hipotensión severa**

Profilaxis crisis carcinoide: Octreotido 250-500 ? gr iv 1-2 h antes de la inducción

**Tratamiento de la hipotensión: Octreotido 100 ? gr iv
Metoxamina 3-5mg iv
NO DAR OTRAS AMINAS PRESORAS**