

ANESTESIA Y REANIMACIÓN EN LA GLÁNDULA SUPRARRENAL

La glándula suprarrenal se divide en dos partes:

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

Médula suprarrenal:

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

Sintetiza adrenalina en un 80% y noradrenalina en un 20 % .

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 biotransformación de las catecolaminas circulantes es debida principalmente a la Catecol-O-metiltransferasa y en menor grado a la Monoamino-oxidasa.

Los principales metabolitos son: metanefrinas y ácido vanil mandélico 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 **Feocromocitoma** 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.

Aunque sólo un 0.1% de la población hipertensa tiene un feocromocitoma, debe investigarse la posibilidad de que exista en los casos de clínica compatible, porque la exéresis del tumor es curativa y las complicaciones derivadas del feocromocitoma en pacientes no diagnosticados pueden ser mortales.

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, en 95% es intrabdominal y el resto intratorácico, vejiga urinario o cuello.

Asociación con otras patologías:

1. El feocromocitoma puede formar parte de las neoplasias endocrinas múltiples.
 - ? **MEA IIA o Síndrome de Sipple** con carcinoma medular de tiroides y adenoma paratiroideo.
 - ? **MEA-IIB** con carcinoma medular de tiroides, neuromas de la mucosa oral y síndrome marfanoide.
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 unilaterales 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 afecta 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.

1. Hipertensión arterial. Principalmente cuando es secretor de noradrenalina (efecto ?) Se da en 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. Las cifras tensionales en las crisis son tan elevadas que hay riesgo de: Hemorragia cerebral, fallo cardíaco, arritmias o infarto de miocardio.
2. Hipotensión arterial por vasodilatación periférica 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. 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 secretores de dopamina.
10. Hiperglicemia
11. A veces se presenta como síndrome de Wunderlich. Hematoma perineal espontáneo manifiesto por la tríada de dolor espontáneo brusco e intenso en la región renal signo de hemorragia interna y tumoración retroperitoneal.

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.

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, ¹y el diagnóstico es difícil.

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.

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) Scintigrafía con I-meta-iodobenzauguanidina.

Preparación preanestésica

A partir del momento en que se empezó a tratar preoperatoriamente a los pacientes con α_1 -bloqueantes, la mortalidad descendió de $>$ del 45% a un intervalo entre 0-3%².

En los pacientes tratados con α_1 -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 catecolaminas³. El bloqueo α_1 se inicia en el momento en que se llega al diagnóstico.

α_1 -bloqueantes:

? Fenoxibenzamina: Bloqueante no competitivo presináptico (α_2) y postsináptico (α_1) de vida media larga (24-48h), aparece taquicardia por agonismo α_2 no antagonizado (en este momento se inicia el bloqueo α_1). 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: α_1 -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: α_1 -bloqueante α_1 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 β 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 β -bloqueante hasta el día de la intervención.

β -bloqueantes

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

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

Preoperatoriamente no está claro que un β - 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.

El labetalol β -bloqueante con una cierta acción α es efectivo como segunda opción porque se han descrito hipertensiones cuando se usa solo.

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

.

α -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 benzodiazepinas 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 ?, 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

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:

Delos 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 porque sensibiliza el miocardio a las catecolaminas; el desflurano incrementa la actividad simpática y sób 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 CA.

Sueroterapia con solución salina fisiológica y ringer lactato.

Tras la extirpación del tumor disminuye la glicemia por el cese brusco de los efectos de las catecolaminas; es necesario monitorizar las glicemias e iniciar una perfusión de suero glucosado.

Complicaciones peroperatorias de la cirugía del feocromocitoma

- 1) **Crisis hipertensivas** al manipular el tumor. A pesar del bloqueo ? y ? 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). Hay autores que inician los vasodilatadores previamente a la inducción

anestésica, hay que dosificarlos cuidadosamente porque desenmascaran la posible hipovolemia y podrían producir una hipotensión⁴

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

- 2) **Trastornos del ritmo cardíaco**, en forma de taquicardia sinusal, supraventricular ó arritmias ventriculares, 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. que se normalizará en unos 10 días a medida que las catecolaminas vuelvan a la normalidad.

Influencia de la técnica quirúrgica

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 hospitalaria⁵.

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 tumor⁴

Si se ha monitorizado las presiones de la arteria pulmonar hay que tener en cuenta que durante el neumoperitoneo el aumento de la presión intrapleural 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.

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

También se han utilizado con éxito telemanipuladores robóticos remotos para la laparoscopia¹

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

CORTEZA SUPRARRENAL

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

1- Aldosteronismo primario o Síndrome de Conn. Hipersecreción de aldosterona, causada por un adenoma unilateral, una hiperplasia bilateral o un carcinoma de glándula suprarrenal.

Clínica:

- ? HTA
- ? Hipervolemia
- ? Aumento de excreción de potasio
- ? Alcalosis metabólica hipopotasémica
- ? Debilidad muscular y parestesias
- ? Hipocalcemia. La alcalosis reduce las concentraciones de calcio ionizado y puede producir tetania.

Debe iniciarse tratamiento médico, 1-3 semanas antes de la intervención, 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. Si la suprarrenalectomía es unilateral no precisa corticoterapia sustitutiva. 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.

2- Hipercorticism o Síndrome de Cushing. 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:

- ? Obesidad
- ? HTA

- ? 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
- ? Hipokaliemia
- ? Hipercoagulabilidad
- ? Mala cicatrización
- ? Inmunosupresión

La preparación quirúrgica

El tratamiento médico para inhibir la síntesis de cortisol (Mitotano, Ketoconazol) y las alteraciones metabólicas (alcalosis metabólica hipopotasémica por la actividad mineralcorticoide de los glucocorticoides), debe establecerse antes de la intervención junto a una dieta asódica para evitar la retención hídrica. Antagonistas cálcicos para tratar la HTA, control de la diabetes con insulina y Rx de tórax para descartar derrame pleural, son medidas a adoptar.

Manejo anestésico del Síndrome de Cushing

Plantea una serie de problemas inherentes a su clínica:

- ? Dificultad de abordaje venoso por la obesidad, fragilidad capilar y tendencia espontánea a la equimosis. La obesidad faciotroncular dificulta los accesos venosos centrales (subclavia y yugular interna)
- ? Riesgo de fracturas patológicas espontáneas durante la colocación en su posición y escaras en los puntos de compresión.

- ? Intubación dificultosa al tener limitada la hiperextensión del cuello.
- ? La debilidad muscular puede indicar un incremento en la sensibilidad a los relajantes musculares.
- ? Profilaxis tromboembólica con riesgo de ser anormal en su absorción por el panículo adiposo.
- ? 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 se adaptará al estado hemodinámico del paciente. La monitorización peroperatoria deberá ser la adecuada para un perfecto control cardiovascular. 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 (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 iatrógena 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.

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 1/20.000 y hay el doble de mujeres que de hombres. Se considera una enfermedad autoinmune porque entre el 70-90% tienen anticuerpos antiACh.

Es probable que los anticuerpos se originen en el timo puesto que la mayoría de los pacientes mejoran tras la timectomía.

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 antireceptor 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.
- 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:

- ? Anticolinesterasicos (IAC) (MESTINON®)
- ? Corticoides
- ? IAC+Corticoides
- ? IAC+inmunosupresores (Azatioprina: Potencia la acción del relajante muscular no despolarizante. Ciclosporina: interacciona con el relajante muscular vecuronio)
- ? Plasmaféresis
- ? F-S7 de la gammaglobulina IgG (Endobulin®)

3.- Exploraciones complementarias imprescindibles:

- ? Pruebas funcionales respiratorias
- ? Radiografía de tórax (AP i perfil) para detectar presencia de timoma y/o invasión de mediastino, datos que permitirán valorar el riesgo anestésico/ quirurgico.
- ? 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 enmmascarar los síntomas de la MG

- ? Antibióticos : Kanamicina, gentamicina, amikacina, vancomicina, neomicina, estreptomicina, tetraciclina y tobramicina.
- ? Antiarrítmicos: procainamida, propranolol, quinidina.
- ? Anticonvulsionantes: 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.

PEROPERATORIO

1. MONITORITZACIÓN

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

2.- TECNICA ANESTESICA

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 debermos 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 es inferior a 10 no se recomienda 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.

.Anestesia general:

- ? Premedicación : fentanilo 2? g/kg
- ? Profilaxis antibiótica
- ? Inducción: Atropina 0.01 mg/Kg

Propofol 1,5-2 mg/kg ó conc. plasmática 4-5? g ó Tiopental sódico 4 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.

Relajante muscular : Atracurio 0.2 mg/kg

Mivacurio 0.1 mg/kg

Vecuronio 0.03 mg/Kg

Pancuronio 0.5-1 mg. Dosis única

Intubación orotraqueal y Ventilación

- ? Colocación de una via de calibre 14 ó 16 para infusión rápida por el riesgo de sangrado importante.
- ? 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 Twich alcanza el 25%
 - Atracurio: 0.05 mg/kg
 - Mivacurio 0.03 mg/kg Se puede poner en perfusión continua 0.04mg/kg para mantener el Twich al alrededor del 5%
 - 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 Twich 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 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 (Cocaina, procaina, ametocaina). 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. Ventimask
B) Grave: Respiración asistida.
2. Broncoaspiración por falta de fuerza para deglutir.
3. Neumotórax
4. Compresión mediastínica por sangrado.
5. Pericarditis postimectomia.
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 diafrágica por lesión quirúrgica del nervio frénico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS CRISIS MIASTÉNICA Y COLINÉRGICA

Crisis miasténica

Crisis Colinérgica

	Sínt. Muscarínicos	Sínt. Nicotínicos
Ptosis	Sudoración	Fasciculaciones
Diplopia	Lagrimeo	Trismus
Díснеа- Apnea	Salivación	Díснеа- 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-díснеа	Ansiedad
Agitación psicomotriz	Miosis	Irritabilidad
Apatía		Vértigo
Sopor		Sopor-coma
Convulsiones (hipoxia)		

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 *AmJ 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 suorarrenal 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
 - 12-Strecker U, Lipp M. Anesthetic management in pheocromocytoma. *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-LippmanM, 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.

¹ Desai MM *Urology* 2002 60: 1104-1107