

SÍNDROME DE LA PERSONA RÍGIDA (SPS) PARA NEOPLÁSICO. MANEJO ANESTÉSICO: INFORME DE UN CASO

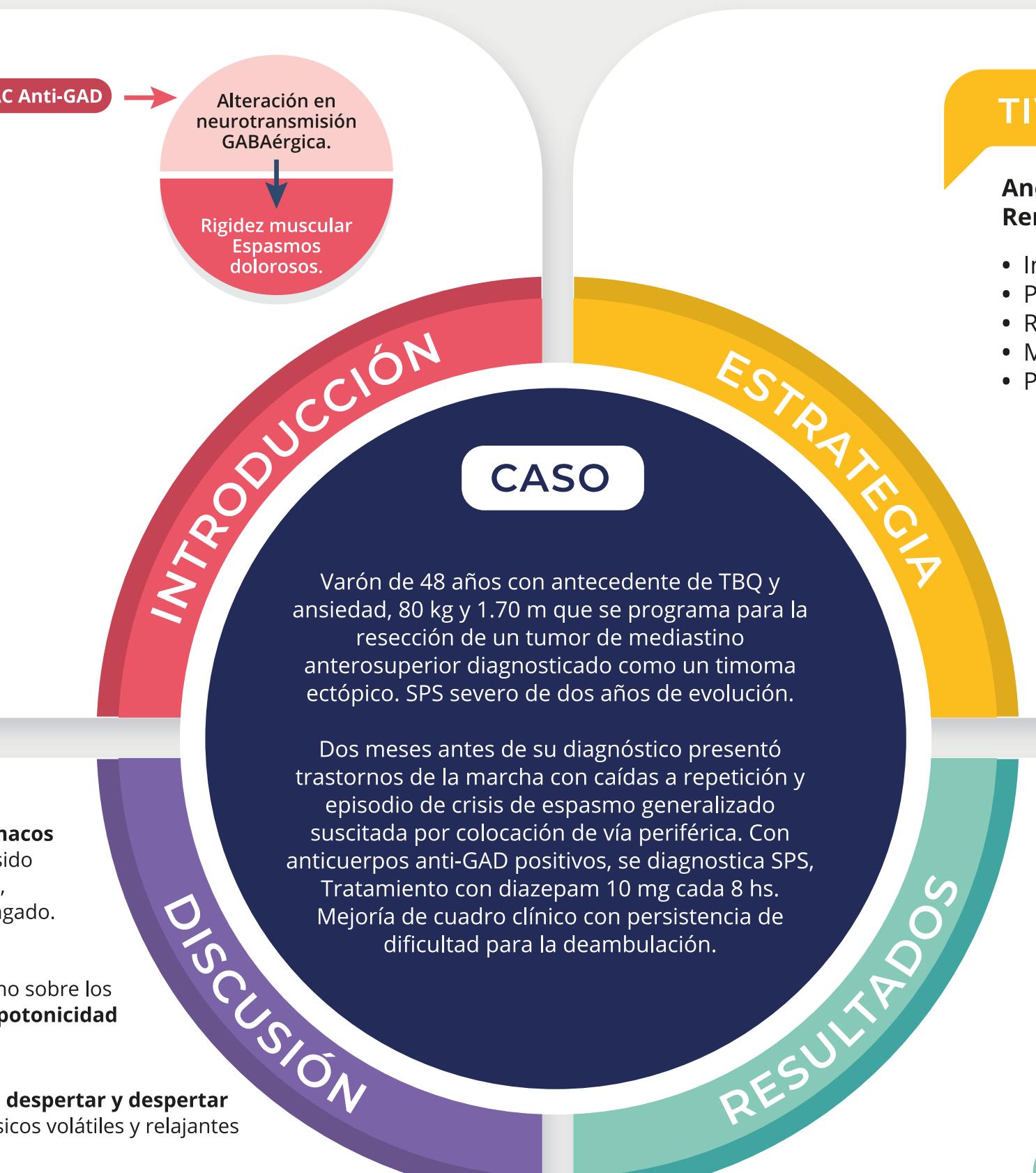


- Con una incidencia de un caso por millón por año, el **Síndrome de Persona Rígida (SPS)** es un trastorno neurológico autoinmune, caracterizado por rigidez en los músculos del tronco y extremidades proximales, con espasmos dolorosos intermitentes que pueden ser desencadenados por estímulos externos o estrés emocional. Las mujeres son más comúnmente afectadas.
- Fisiopatogenia:** Producción de anticuerpos anti-ácido glutámico decarboxilasa (GAD), enzima limitante en la producción del neurotransmisor GABA a partir de glutamato. El autoanticuerpo está presente en el 60% de los pacientes con SPS. Puede presentarse como forma única o asociado a otras patologías autoinmunes. Un 5% de los casos se manifiesta como síndrome paraneoplásico.
- Los síntomas se desencadenarían por la **actividad muscular aumentada secundaria a una disminución en la inhibición en el sistema nervioso central** causada por el descenso en los niveles de GABA.
- Tratamiento:** Relajantes musculares de acción central (Baclofeno), Benzodiazepinas e inmunosupresión.



El interés sobre el manejo de los **pacientes con SPS** viene dado por la **interacción entre los fármacos anestésicos y el sistema GABA**. Los fármacos utilizados para la anestesia de estos pacientes ha sido motivo de controversia, habiéndose reportado casos de hipotonía postoperatoria prolongada, requerimiento de ventilación mecánica postoperatoria, retraso en el despertar y despertar prolongado.

- Anestésicos inhalatorios**: Se ha propuesto que son capaces de potenciar los efectos del baclofeno sobre los receptores GABA, resultando en la potenciación de sus efectos **con hipotonía postoperatoria y relajación muscular prolongada**.
- Relajantes musculares**: Se han informado casos de **hipotonía prolongada, retraso en el despertar y despertar prolongado** en pacientes después de la anestesia general con anestésicos volátiles y relajantes musculares, especialmente en pacientes tratados con baclofeno.
- Propofol**: Por su efecto sobre la neurotransmisión GABA, se obtiene un resultado beneficioso e incluso descrito como posibilidad de tratamiento en pacientes refractarios a baclofeno y benzodiazepinas.
- Midazolam**: Las benzodiazepinas por su actividad agonista GABA A, son la primera línea de tratamiento del SPS. En SPS disociación característica entre efecto sedativo y relajante muscular de benzodiazepinas.
- Anestesia regional**: Se ha descrito como una técnica exitosa y segura en pacientes con SPS.



TIVA

Anestesia total endovenosa con Remifentanilo, Propofol y Rocuronio.

- Inducción : fentanilo 100 mcg/Kg
- Propofol 160 mg
- Rocuronio 40 mg
- Mantenimiento: remifentanilo 0.2 mcg/Kg/min
- Propofol 100 mcg/kg/min

BIS

MONITOREO
DE RELAJACIÓN
NEUROMUSCULAR.

ANESTESIA REGIONAL CONTINUA

Peridural torácica a nivel de T4-T5, con colocación de catéter para infusión continua de Lidocaína al 2% y fentanilo 2.5 mcg/ml.

- La anestesia transcurrió sin complicaciones. La recuperación de la relajación muscular fue espontánea y completa a los 55 minutos del suministro.
- El despertar fue tranquilo con el paciente respirando en forma espontánea y sin dolor. El pasaje a la camilla de traslados lo hizo el paciente por sus propios medios.

CONCLUSIÓN

La anestesia total endovenosa con propofol y remifentanilo, más una anestesia epidural continua torácica, resultó en una estrategia adecuada para la resección de un timoma en un paciente con SPS. El relajante muscular no afectó la recuperación anestésica.

BIBLIOGRAFÍA

- Rima El-Abassi, Michael Y. Soliman, Nicole Villemarette-Pittman, John D. England. SPS: Understanding the complexity.Journal of the Neurological Sciences 404 (2019) 137-149
- Fiore V. Toscano, Angela K. Vick, Hamilton H. Shay, Ellise S. Delphin. Total Intravenous Anesthesia (TIVA) for Stiff-Person Syndrome.Open Journal of Anesthesiology, (2012), 2, 185-187.

- Jessica M. Cassavaugh ,Todd M. Oravitz . Multiple anesthetics for a patient with stiff-person syndrome. Journal of Clinical Anesthesia (2016) 31, 197-199.
- Nabil Elkassabany, John E. Tetzlaff, Maged Argalious. Anesthetic management of a patient with stiff person syndrome.Journal of Clinical Anesthesia (2006) 18, 218-220.
- T. Marín, D. Hernando, N. Kinast, I. Churruca y S. Sabate. Manejo anestésico del síndrome de Stiff Man.Rev Esp Anestesiol Reanim. 2015;62(4):222-227.
- Steven Vernino, Kathleen McEvoy. Propofol for stiff-person syndrome. Learning new tricks from an old dog. Neurology®2008;70:1584-1585