



CURES PERIOPERATÒRIES DE LA INFERMERA D'ANESTÈSIA EN EL PACIENT PEDIÀTRIC AMB MIOPATIA CONGÈNITA

Judit Diaz Blanco; Alba Recasens Moral

Servei d'Anestesiologia Anestàlia, Centre Mèdic Teknon

Antecedents

Les miopaties congènites són un conjunt de malalties heterogènies, amb el denominador comú de l'afectació de les fibres musculars, concretament de l'aparell contràctil. La mutació del gen RYR1 pot provocar debilitat muscular i hipotonia, amb debut al naixement o durant el primer any de vida. (1)

Aquesta mutació pot provocar hipertèrmia maligna relacionada amb l'anestèsia, amb l'ús d'agents halogenats i relaxants musculars despolaritzants, per l'increment del calci mioplasmàtic. (2)

Informe del cas

Pacient de tres anys, programat per a cirurgia de fimosi, que presenta miopatia congènita per mutació en heterozigosis del gen RYR1, manifestant hipotonia generalitzada.

Discussió

Gràcies a la configuració del pla anestèsic, es van poder planificar totes les cures necessàries per garantir la seguretat del pacient: assegurar l'estoc de Dantroleno, fàrmac antagonista; realitzar una neteja completa del circuit del respirador, evitant la contaminació amb gasos halogenats; retirar els vaporitzadors del respirador, canviar la cal sodada i col·locar noves tubuladures.

Es va premedicar al pacient amb ketamina via oral, per poder canalitzar una via venosa perifèrica amb el pacient més confortable. Finalment, es va dur a terme una anestèsia combinada.

Punts clau d'aprenentatge

- Importància de la comunicació entre l'equip quirúrgic i anestèsia, per realitzar una bona planificació del cas.
- Ressaltar la planificació d'un pla anestèsic lliure d'agents que puguin induir a la hipertèrmia maligna. En el nostre cas, tampoc vam utilitzar opiacis, ja que poden provocar depressió respiratòria postquirúrgica.
- Monitoratge temperatura central durant l'intraoperatori.
- Planificació d'ingrés a UCI per control de constants vitals durant 24 hores.

Referències

1. Natera de Benito D, et al. Miopatías congénitas, síndromes miasténicos congénitos y miastenia gravis. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022;1:187-196.

XVI

Congrès de la Societat Catalana
d'Anestesiologia, Reanimació i
Terapèutica del Dolor

XXII Jornada d'Anestesiologia
en Infermeria

LaFACT / Terrassa • 2 i 3 de Novembre de 2023



2. Ruffert H, et al. Consensus guidelines on perioperative management of malignant hyperthermia suspected or susceptible patients from the European Malignant Hyperthermia Group. Br J Anaesth. 2021;126(1):120-130.