

Recomendaciones anestésicas para pacientes que sufren de

Fibrodisplasia Osificante Progresiva

Nombre de la enfermedad: Fibrodisplasia Osificante Progresiva

CIE 10: M61.1

Sinónimos: FOP

Resumen de la enfermedad: La fibrodisplasia osificante progresiva (FOP) es una enfermedad muy rara del tejido conectivo (afecta a una de cada 2 millones de personas), clínicamente caracterizada por osificación progresiva de tejidos blandos. Es progresiva e incapacitante, con una base genética autosómica dominante. El diafragma, lengua, los músculos extraoculares y laríngeos se salvan de la osificación heterotópica; el músculo cardíaco y la musculatura lisa tampoco se ven afectados. Las personas con FOP parecen normales al nacer, excepto por malformaciones del primer dedo de los pies. Durante la primera década de la vida, la hinchazón inflamatoria de tejidos blandos, también conocidos como brotes, transforman los músculos esqueléticos y los tejidos conectivos en un segundo esqueleto de hueso heterotópico que inmoviliza progresivamente todas las articulaciones del esqueleto axial y apendicular. Los brotes pueden ocurrir espontáneamente o precipitarse por venopunturas defectuosas, traumatismos de tejidos blandos, fatiga muscular, inyecciones intramusculares, biopsias o extirpación de hueso heterotópico, enfermedades virales, terapia dental de rutina e inyección de anestésico local durante procedimientos dentales.

Los brotes de enfermedad son episódicos; la inmovilidad es acumulativa. La osificación heterotópica por lo general comienza a los diez años de edad con afectación del cuello y el hombro. La articulación temporomandibular puede estar afectada precozmente y es vulnerable a los traumatismos a cualquier edad. La mediana de vida es 40 años; las causas de muerte más comunes son las complicaciones del síndrome de insuficiencia torácica o neumonía. Algunas muertes han sido atribuidas a complicaciones de la anestesia general. Hasta la fecha, ninguna intervención médica o quirúrgica ha podido cambiar la historia natural de la FOP. El tratamiento anestésico de los pacientes con FOP es un desafío. La fusión de la columna cervical, anquilosis de las articulaciones temporomandibulares, el síndrome de insuficiencia torácica, la enfermedad restrictiva de la pared torácica y la sensibilidad al trauma oral complican el manejo de la vía aérea y la anestesia.

Medicina en elaboración
Quizás haya nuevos conocimientos
Cada paciente es único



Quizá el diagnóstico sea erróneo

Se puede hallar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y organizaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net



Cirugía habitual

Han sido comunicados numerosos actos anestésicos para rehabilitación dental, extracciones dentales y drenajes de abscesos orales. Las cirugías menos comunes incluyen legrado obstétrico-ginecológico, reparación de evisceración ocular, fijaciones de fracturas de fémur y columna vertebral, histerectomía, extirpación de las masas pélvicas, craneotomía por lesión del tronco de encéfalo y desbridamiento de osteomielitis.

Se desaconseja la cirugía para corregir complicaciones causadas por la formación de hueso heterotópico a menos que la deformidad ponga en peligro la vida o una extremidad. Las intervenciones para corregir formaciones óseas y las deformaciones de las articulaciones a menudo provocan un empeoramiento de la enfermedad debido a formación heterotópica reactiva de hueso. No obstante, pacientes con FOP han sido sometidos a cirugía correctiva con éxito para la deformidad de "mentón en el pecho", estenosis de raquis torácico, fijación cúbito-carpiana y anquilosis de cadera. Éstas pueden ser técnicamente complejas y pueden ocasionar importantes pérdidas de sangre. Además, cualquier cirugía en la que se manipula el tejido conectivo puede dar lugar a la osificación heterotópica postoperatoria.

Previamente debe ponderarse los riesgos y beneficios.

Tipo de anestesia

Los pacientes con FOP a menudo tienen anquilosis de la articulación temporomandibular y fusión de la columna cervical; la vía respiratoria puede, por tanto, ser difícil de manejar. Han sido comunicados tres casos de situaciones "no ventilable, no intubable". La sedación debe realizarse con extrema precaución y se recomienda anestesia general con tubo endotraqueal. Las maniobras tradicionales de vía aérea (es decir, subluxación de la mandíbula) para liberar la vía o ventilación con mascarilla facial pueden fracasar.

La colocación de mascarillas laríngeas puede ser imposible en casos de apertura limitada de la boca. Los pacientes con enfermedad pulmonar restrictiva pueden tener una reserva fisiológica limitada. Adicionalmente, la laringoscopia directa con una pala de laringoscopia puede traumatizar las articulaciones temporomandibulares y causar un brote, que puede disminuir permanentemente la apertura de la boca. Por las razones anteriores, se recomienda la intubación fibrótica nasal antes de la inducción de la anestesia general.

La anestesia neuroaxial está contraindicada en pacientes con FOP debido al riesgo de osificación heterotópica en el área de la médula espinal por el trauma de la aguja espinal o epidural. La anestesia regional está relativamente contraindicada; la osificación heterotópica que rodee al área de colocación de la aguja debe considerarse.

Se ha comunicado un caso exitoso y sin complicaciones de bloqueo de tobillo guiado por ultrasonidos. El anestesiólogo limitó la inyección de anestésico local a la capa de tejido epifascial. La anestesia regional puede ser una elección razonable si la técnica no rompe los músculos esqueléticos o el tejido conectivo, que son susceptibles a la osificación patológica.

No deben realizarse inyecciones rutinarias de anestesia local para procedimientos dentales, especialmente bloqueos mandibulares, porque se ha demostrado que precipitan brotes y causan fusión de las articulaciones temporomandibulares.

Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)

Los pacientes con FOP son susceptibles a la enfermedad pulmonar restrictiva, neumonía, síndrome de insuficiencia torácica e insuficiencia cardíaca derecha. Dependiendo del estado funcional del paciente y del riesgo de la cirugía, puede requerirse estudios pulmonares y cardíacos para guiar las decisiones asistenciales. Se suele requerir radiografía de tórax, pruebas de función pulmonar y ecocardiograma. El día de cirugía y antes de la sedación preoperatoria se debe obtener una lectura basal de pulsioximetría. Se aconseja una evaluación preoperatoria por un anestesiólogo. La evaluación puede detectar la necesidad de procedimientos diagnósticos y ayuda en la preparación.

Preparación especial para el tratamiento de la vía aérea

Se han comunicado tres casos en los que el anestesiólogo no pudo ventilar o intubar al paciente con FOP. La recomendación es que se considere como abordaje primario de elección la intubación con fibroscopio nasal, con el paciente despierto, antes de la inducción de anestesia general. Esta la recomendación se basa en: 1) con frecuencia la anatomía de las vías respiratorias es compleja y 2) el riesgo potencial de traumatismo y osificación heterotópica de las articulaciones temporomandibulares por el estiramiento excesivo de la mandíbula con laringoscopia directa.

Se han comunicado intubaciones traqueales tras la inducción de anestesia general utilizando un GlideScope®. Estos pacientes tenían una apertura bucal normal y se tuvo cuidado en no forzar la mandíbula. En ese caso los pacientes deben ser cuidadosamente seleccionados. Su rango normal de movimiento mandibular debe medirse antes de la cirugía y no excederlo durante la instrumentación de la vía aérea.

El equipo para emergencias en las vías respiratorias debe estar disponible al inicio de cada anestesia. Un otorrinolaringólogo debe estar disponible de inmediato por si es necesario realizar una traqueotomía de emergencia.

Preparación especial para transfusión o administración de productos hemáticos

La cirugía ortopédica correctiva puede provocar pérdida de sangre importante.

Preparación especial para anticoagulación:

Ninguna conocida o comunicada.

Precauciones particulares para el posicionamiento, el transporte o la movilización

Tener en cuenta la colocación del paciente es esencial; el cuerpo del paciente a menudo se bloquea en una posición rígida. Todos los puntos de presión deben estar acolchados y el cuello apoyado. Si la columna cervical de un paciente está fusionada en flexión, a menudo se necesita posición de Trendelenburg para una exposición adecuada dental (la más común de las cirugías). Las especificaciones de posicionamiento para la posición de Trendelenburg

incluyen acolchar los hombros de los pacientes y asegurar a los pacientes en la cama para que no se deslicen.

Interacción probable entre los agentes anestésicos y la medicación a largo plazo del paciente

No hay consideraciones específicas conocidas o comunicadas.

Procedimiento anestésico

La succinilcolina debe evitarse debido al riesgo de hiperpotasemia por la inmovilización del paciente.

Se debe administrar un ciclo perioperatorio de cuatro días de corticosteroides en dosis altas y comenzar antes de la cirugía para mitigar la osificación heterotópica. Una dosis típica de prednisona es 2 mg/kg/día (hasta 100 mg), administrada como una sola dosis diaria. Si no se le administró al paciente una dosis oral de prednisona la mañana de la cirugía, debe administrarse una dosis equivalente de dexametasona IV.

Monitorización adicional o particular

Ninguna.

Posibles complicaciones

Las posibles complicaciones incluyen: 1) manejo difícil de la vía aérea, 2) exacerbación del síndrome de insuficiencia torácica, enfermedad pulmonar restrictiva o insuficiencia cardíaca derecha, 3) osificación heterotópica debido a un catéter intravenoso mal colocado, traumatismo por aguja o intubación traqueal, 4) osificación heterotópica o neuropatía por presión en el posicionamiento, 5) hiperpotasemia por succinilcolina.

Cuidados postoperatorios:

Los pacientes con enfermedad cardíaca o pulmonar severa pueden no ser candidatos a cirugía o pueden requerir una monitorización postoperatoria en cuidados intensivos.

Información sobre situaciones de emergencia / Diagnóstico diferencial

Ninguna conocida o comunicada.

Anestesia ambulatoria

La anestesia ambulatoria es una opción si la cirugía es menor y el paciente está relativamente sano. Muchos pacientes han sido dados de alta de forma segura a su domicilio el mismo día de un acto anestésico para procedimientos dentales. Se recomienda, sin embargo, que el anestesiólogo sea informado en los casos de pacientes con FOP antes del día de la cirugía, para tener la oportunidad de evaluar al paciente. La cirugía ambulatoria debe realizarse en un hospital terciario con recursos adecuados.

Anestesia obstétrica

La anestesia neuroaxial está contraindicada, como se describió previamente en estas recomendaciones. Se ha informado del caso de una paciente con FOP que se sometió a una cesárea por sufrimiento fetal con infiltración local con lidocaína.

Bibliografia

1. Cohen RB, Hahn GV, Tabas JA, Peeper J, Levitz CL, Sando A, Sando N, Zasloff M, Kaplan FS. The natural history of heterotopic ossification in patients who have fibrodysplasia ossificans progressiva. A study of forty-four patients. *J Bone Joint Surg Am.* 1993;75(2):215-9
2. Connor JM, Evans DA. Fibrodysplasia ossificans progressiva. The clinical features and natural history of 34 patients. *J Bone Jt Surg* 1982;64(1):76-83
3. Luchetti W, Cohen RB, Hahn GV, Rocke DM, Helpin M, Zasloff M, Kaplan FS. Severe restriction in jaw movement after routine injection of local anesthetic in patients who have fibrodysplasia ossificans progressiva. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996;81(1):21-5
4. Scarlett RF, Rocke DM, Kantanie S, Patel JB, Shore EM, Kaplan FS. Influenza-like viral illnesses and flare-ups of fibrodysplasia ossificans progressiva. *Clin Orthop Relat Res.* 2004;(423):275-9
5. Rogers JG, Geho WB. Fibrodysplasia ossificans progressiva. A survey of forty-two cases. *J Bone Joint Surg Am.* 1979;61(6A):909-14
6. Kaplan FS, Zasloff MA, Kitterman JA, Shore EM, Hong CC, Rocke DM. Early mortality and cardiorespiratory failure in patients with fibrodysplasia ossificans progressiva. *J Bone Joint Surg Am.* 2010;92(3):686-91
7. Kaplan FS, Glaser DL. Thoracic insufficiency syndrome in patients with fibrodysplasia ossificans progressiva. *Clin Rev Bone Miner Metab* 2005;3(3-4):213-16
8. Kaplan FS, LeMerrer M, Glaser DL, Pignolo RJ, Goldsby RE, Kitterman JA, Groppe J, Shore EM. Fibrodysplasia ossificans progressiva. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008;22(1):191-205
9. Neuromuscular blockade leads to difficult intubation for pediatric dental patient. *AnesthMalprac Prev* 2003;8(1):1-8
10. Wadenya R, Fulcher M, Grunwald T, Nussbaum B, Grunwald Z. A description of two surgical and anesthetic management techniques used for a patient with fibrodysplasia ossificans progressiva. *Spec Care Dentist* 2010;30(3):106-9
11. Santoro AS, Cooper MG, Cheng A. Failed intubation and failed oxygenation in a child. *Anaesth Intensive Care* 2012;40(6):1056-1058.
12. Vashisht R, Prosser D. Anesthesia in a child with fibrodysplasia ossificans progressiva. *Paediatr Anaesth* 2006;16(6):684-8
13. Singh A, Ayyalapu A, Keochekian A. Anesthetic management in fibrodysplasia ossificans progressiva (FOP): a case report. *J Clin Anesth* 2003;15(3):211-3
14. Shipton EA, Retief LW, Theron HD, de Bruin FA. Anaesthesia in myositis ossificans progressiva. A case report and clinical review. *S Afr Med J* 1985;67(1):26-8
15. Gorji R, Li F, Nastasi R, Stuart S. Fibrodysplasia ossificans progressiva: anesthetic management in complex orthopedic spine procedures. *J Clin Anesth* 2011;23(7):558-61
16. Newton MC, Allen PW, Ryan DC. Fibrodysplasia ossificans progressiva. *Br J Anaesth* 1990;64(2):246-50
17. Stark WH, Krechel SW, Eggers GW Jr. Anesthesia in 'stone man': myositis ossificans progressiva. *J Clin Anesth* 1990;2(5):332-5
18. Lininger TE, Brown EM, Brown M. General anesthesia and fibrodysplasia ossificans progressiva. *Anesth Analg* 1989;68(2):175-6
19. Tumolo M, Moscatelli A, Silvestri G. Anaesthetic management of a child with fibrodysplasia ossificans progressiva. *Br J Anaesth* 2006;97(5):701-3
20. Schober P, Krage R, Thöne D, Loer SA, Schwarte LA. Ultrasound-guided ankle block in stone man disease, fibrodysplasia ossificans progressiva. *Anesth Analg* 2009;109(3):988-90
21. Mori Y, Susami T, Haga N, Tamura K, Kanno Y, Saijo H, Takato T. Extraction of 6 molars under general anesthesia in patient with fibrodysplasia ossificans progressiva. *J Oral Maxillofac Surg.* 2011;69(7):1905-10
22. Grobelny BT, Rubin D, Fleischut P, Rubens E, Mack PF, Fink M, Placantonakis DG, Elowitz EH. Neurosurgical management of symptomatic thoracic spinal ossification in a patient with fibrodysplasia ossificans progressiva. *J Neurosurg Spine* 2012 Mar;16(3):285-8
23. The Medical Management of Fibrodysplasia Ossificans Progressiva: Current Treatment Considerations. Available at: <https://www.ifopa.org/living-with-fop-menu/treatmentguidelines.html>. Accessed May 30, 2014 www.orphananesthesia.eu

24. Kilmartin E, Grunwald Z, Kaplan FS, Nussbaum BL. General anesthesia for dental procedures in patients with fibrodysplasia ossificans progressiva: a review of 42 cases in 30 patients. *Anesth Analg* 2014 Feb;118(2):298-301
25. Thornton YS, Birnbaum SJ, Lebowitz N. A viable pregnancy in a patient with myositis ossificans progressiva. *Am J Obstet Gynecol* 1987 Mar;156(3):577-8
26. Corfield L, Hampton R, McCullough CJ. Wrist arthrodesis following ulnar bar excision in fibrodysplasia ossificans progressiva. *J Hand Surg Br* 2000 Apr;25(2):223-4 27.
27. Benetos IS, Mavrogenis AF, Themistocleous GS, Kanellopoulos AD, Papagelopoulos PJ, Soucacos PN. Optimal treatment of fibrodysplasia ossificans progressiva with surgical excision of heterotopic bone, indomethacin, and irradiation. *J Surg Orthop Adv* 2006 Summer;15(2):99-104.

Última fecha de modificación): Septiembre 2014

Estas guías han sido preparadas por:

Autores

Zvi Grunwald, Anestesiólogo, Thomas Jefferson University and Hospitals, Philadelphia, USA

Zvi.Grunwald@jefferson.edu

Elaine Kilmartin, Anestesiólogo, Thomas Jefferson University and Hospitals, Philadelphia, USA

Elaine.Kilmartin@jefferson.edu

Anna Rabinowitz, Anestesiólogo, Jefferson Medical College, Philadelphia, USA
Frederick S. Kaplan, Departments of Orthopaedic Surgery and Medicine, Perelman School of Medicine, Philadelphia, USA

Revisores

Peer revision 1

Andrea Santoro, Anestésista pediátrico, The Children's Hospital at Westmead, Westmead, Australia

andrea.santoro@health.nsw.gov.au

Peer revision 2

Rolf Morhart, Pediatra, Klinikum Garmisch-Partenkirchen GmbH, Germany

Rolf.Morhart@klinikum-gap.de

Traducción al español

Fernando Simarro, MD. Adjunto a la Dirección Médica de Servicios Quirúrgicos. Dirección quirúrgica. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia. Spain

simarro_fer@gva.es

Carlos L. Errando, MD, PhD. Director Médico de Servicios Quirúrgicos y Servicio de Anestesiología. Reanimación y Terapéutica del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia. Spain.

errando013@gmail.com