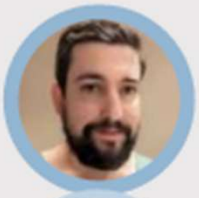
Infografía: noviembre 24

Infografías Grupo Digital Pediátrico

Sección Pediátrica SEDAR

Nueva infografía del GT de enfermedades raras de la sección pediátrica de la SEDAR.

Dra Mónica Hervías



Dr Rubén Ferreras

Dra Elena Fernández

Dr Hugo Ahern

Dr Antonio M González

CORREO ELECTRÓNICO:
seccion_pediatrica@sedar.es

Contamos con los documentos de buenas prácticas y formación en anestesia pediátrica:

Enlaces:

https://www.sedar.es/images/images/site/secciones/pediatrica/recomendped.pdf

https://www.sedar.es/images/images/site/secciones/pediatrica/formacionpediatrica.pdf

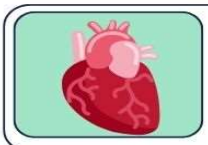
ACTITUD ANTE MIOPATÍAS EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO: CRIBADO CARDIOLÓGICO, RIESGO DE HIPERTERMIA MALIGNA Y FÁRMACOS ASOCIADOS

Dpto. anestesia: Rubén Ferreras (HUBU), Pascual Sanabria (HU la Paz), Hugo Ahern (HU 12 Octubre)
Departamento de pediatría (enfermedades raras): María Cazaña (HU 12 octubre)

Las miopatías más frecuentes:

Miopatías congénitas	Sd. Miotónicos no distróficos I: Miotonías congénitas	Sd. Miotónicos distróficos	Errores congénitos del metabolismo
Sd. De King-Denborough	Thomsen	Distrofia miotónica de Steinert	Trastornos de la beta-oxidación: • CPT II • Déficit de LCHAD
Central core y multiminicore	Miotonía tipo Becker	Miopatía miotónica proximal	Glucogenosis • McArdle
Centronuclear	**Sd. Miotónicos no distróficos II:**	**Distrofias Musculares**	**Miopatías de origen mitocondrial**
Nemalínica	Canalopatías (Parálisis periódicas familiares)	Duchenne	
Desproporción congénita del tipo de fibras		Distrofia muscular de Becker	
Enfermedad de Brody		Enfermedad de Fukuyama	

Siguiente paso: pensamos en



ESTUDIO CARDIOLÓGICO

Se realiza despistaje de cardiopatías congénitas o alteraciones en la conducción asociadas en la mayor parte de las miopatías: Sin embargo las miopatías congénitas no tienen mayor riesgo que la población general.

¿EXISTE RIESGO DE HIPERTERMIA?

No en todas, por ejemplo no existe mayor riesgo en las mitocondriales, los síndromes miotónicos distróficos (como el Steinert) y existe bajo riesgo en la miotonías congénitas de Thomsen y Becker (aunque la tendecia es a evitar halogenados).

En cambio en otras miopatías, existe riesgo de hipertermia, por lo que hay que evitar halogenados y realizar purgado de máquina de anestesia.

¿HAY QUE EVITAR ALGÚN FÁRMACO?

El uso de succinilcolina puede generar hiperpotasemia en la mayoria de miopatías o crisis miotónicas en los síndromes miotónicos distróficos (Steinert y miopatía miotónica proximal) . El propofol en infusión debe evitarse en mitocondriales y trastornos de Beta oxidación. Recomendación global de minimizar uso de relajantes musculares.

Haz tu Checklist

RIESGO DE HIPERTERMIA

- **Distrofias musculares** (Becker, Fukuyama)
- **Miopatías asociadas a errores congénitos del metabolismo** (De mayor a menor asociación con hipertemia): deficiencia de carnitina palmitoiltransferasa II, y la enfermedad de McArdle. LCHAD no asocia Hipertermia!
- **Síndromes miotónicos no distróficos** (Parálisis periódica) con variantes genéticas RYR1, CACNA1S o en aquellas que se desconozca el perfil genético
- **Miotonías congénitas (Thomsen y enfermedad de Becker):** la tendencia es evitar halogenados, aunque es reconocido que su asociación con hipertermia es altamente improbable porque pueden tener mutaciones en dos loci genéticos distintos, uno miotonía y otro para la susceptibilidad a hipertemia

Miopatías congénitas

PURGADO DE MÁQUINA DE ANESTESIA:

procedimiento básico consiste en un flujo de 10 l/min de oxígeno, con un volumen corriente de 600 ml a una velocidad de 10 ciclos/ min. Este ciclado es mantenido durante entre 20 minutos a 60 minutos, monitorizando el gas halogenado residual, en el asa o rama inspiratoria.

Vigilar el riesgo de hipoglucemia en los trastornos de glucogenosis

Evitar ayuno prolongado y durante ayuno pautar glucosa 10% para evitar el catabolismo en los trastornos de B oxidación

CRIBADO CARDIOLÓGICO: Realizar despistaje de cardiopatías.

RIESGO DE HIPERTERMIA: Evitar halogenados, purgar máquina de anestesia

SUCCINILCOLINA Evitar por riesgo de hiperpotasemia.

CRIBADO CARDIOLÓGICO: **No se asocian a mayor riesgo de cardiopatía que la población general**

RIESGO DE HIPERTERMIA: Evitar halogenados y purgar máquina de anestesia

SUCCINILCOLINA Evitar por riesgo de hipertermia.

Síndromes miotónicos distróficos: Steinert, miopatía proximal

CRIBADO CARDIOLÓGICO: Realizar despistaje de cardiopatías y anomalías en conducción cardiaca.

NO AUMENTA EL RIESGO DE HIPERTERMIA RESPECTO POBLACIÓN GENERAL

SUCCINILCOLINA Evitar por riesgo de hiperpotasemia y crisis miotónicas.

Miopatía Mitocondrial

CRIBADO CARDIOLÓGICO: Realizar despistaje de cardiopatías y anomalías en conducción cardiaca.

NO AUMENTA EL RIESGO DE HIPERTERMIA RESPECTO POBLACIÓN GENERAL

Propofol Evitar por riesgo acidosis láctica

DUCHENNE:

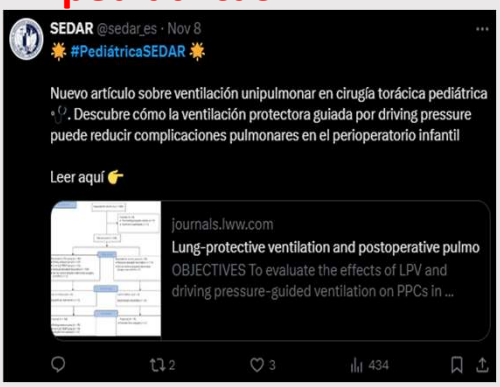
- No asocia Hipertermia maligna sino Rabdomiolisis!
- Evitar Halogenados y succinilcolina.

- Tratamiento de hiperpotasemia aguda y soporte.
- El Dantrolene es ineficaz!

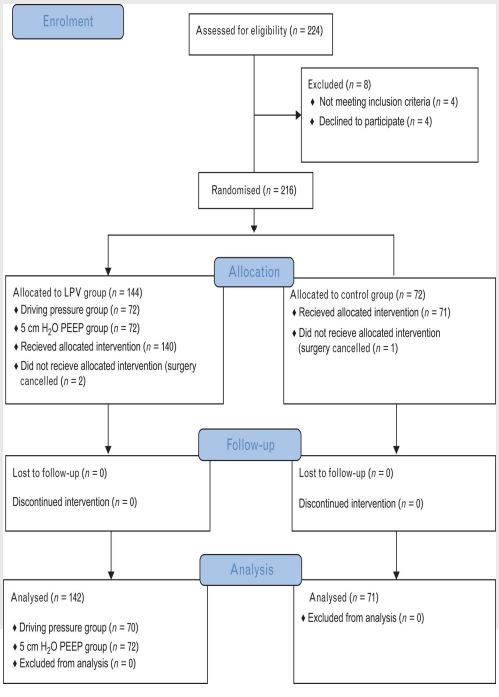
Noticias de la sección:

El 13 de diciembre de 2024 tendrá lugar la reunión oficial de la sección pediátrica de la SEDAR, en las oficinas de Vygon® en Valencia.

Presencia en redes: #pediátricaSEDAR



Disponible en: https://journals.lww.com/ejanaesthesiology/fulltext/2024/12000/lung_protective_ventilation_and_postoperative.4.aspx



#Lectura de la semana:

Fluid responsiveness in pediatrics: an unsolved challenge

F. Escribá Alepuz[1,2*†] A. Díaz Ruz[1*†] J. D. Jiménez Santana[1,†]
C. García Cebrián[1,2] J. Encarnación[1] M. Hervías Sanz[2,3]
P. Argente Navarro[1,4]

[1] Department of Anesthesiology and Critical Care, Hospital Universitari I Politècnic La Fe, Valencia, Spain
[2] Paediatric Anaesthesiology Section, Spanish Society of Anesthesiology and Resuscitation (SEDAR), Madrid, Spain
[3] Department of Anesthesiology and Critical Care, Gregorio Marañón General University Hospital, Madrid, Spain
[4] Department of Surgical Specialities, Hospital Universitari I Politècnic La Fe, Valencia, Spain

Disponible en: https://www.frontiersin.org/journals/anesthesiology/articles/10.3389/fanes.2024.1430430/full

#FORMACIÓN:

curso EPALS Las Palmas ¡COMPLETO!

Próximo H.U de Valdecilla, Santander:

- **MÁS INFORMACIÓN EN:** https://www.hvvaldecilla.es/formacion/cu4795/soporte-vital-avanzado-pediatrico-y-neonatal-europeo-epals-

SEDE: Hospital Virtual Valdecilla en Santander.

MATRÍCULA:

510 Euros

Plazas limitadas (12 plazas)

INSCRIPCIÓN:

https://www.hvvaldecilla.es/formacion/cu4795/soporte-vital-avanzado-pediatrico-y-neonatal-europeo-epals-

ACREDITACIÓN:

Certificación por la European Resuscitation Council (ERC)

Acreditado por la Sociedad Española de Anestesiología y Reanimación.

Inicio FASE ONLINE 23 de Diciembre 2024

FASE PRESENCIAL 31 de Enero y 1 de Febrero 2025

EUROPEAN RESUSCITATION COUNCIL

Hospital virtual HvV Valdecilla