



# Manejo anestésico de una embarazada con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. Caso clínico y revisión de la literatura

Anesthetic management of a pregnant woman with Creutzfeldt-Jakob disease. Clinical case and literature review

Verania Jiménez Medina,<sup>1</sup> Judith Isabel Galindo Soto,<sup>1</sup> José Manuel Athié García<sup>2</sup>

## Resumen

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es poco común, y aún más rara en mujeres embarazadas. Su manejo anestésico es un reto dadas las alteraciones neurológicas de estas pacientes. Informamos el manejo anestésico durante la cesárea de una embarazada con 34 semanas de gestación. La mujer ingresó al quirófano despierta, pero desconectada al medio. El manejo anestésico fue por anestesia total endovenosa con vigilancia hemodinámica. Se recurrió a técnicas de protección extrema de transmisión al personal de salud y eliminación del material utilizado. No hubo incidentes transanestésicos. La extubación se realizó postprocedimiento con base en la presencia de reflejos de protección a la vía aérea. Se egresó sin complicaciones, con manejo antipsicótico y anticonvulsivo. El producto no mostró alteraciones congénitas ni neurológicas. En el manejo anestésico de un paciente con ECJ es necesario considerar la bioseguridad en quirófano.

**Palabras clave:** Creutzfeldt-Jakob, embarazo, anestesia.

## Summary

Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) is uncommon, and even rarer in pregnant women. Its anesthetic management is a challenge given the neurological alterations of these patients. We report the anesthetic management during the cesarean section of a pregnant woman with 34 weeks of gestation. The patient entered the operating room awake, but disconnected of the surroundings. The anesthetic management was done with total intravenous anesthesia with hemodynamic monitoring. Extreme transmission protection techniques for the health personnel were implemented and all the material used was disposed of. There were no transanesthetic incidents. Extubation was performed post-procedure based on the presence of airway protective reflexes. She was discharged without complications, with antipsychotic and anticonvulsant management. The product did not show congenital or neurological alterations. In the anesthetic management of a patient with CJD, it is necessary to consider biosecurity in the operating room.

**Keywords:** Creutzfeldt-Jakob, pregnancy, anesthesia.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una rara condición neurodegenerativa (un caso por millón) con una tasa de mortalidad de 100%.<sup>1,2</sup> Se han descrito tres formas: el tipo esporádico (85% de los casos), el tipo

familiar (10%) y el tipo adquirido (5%), pero independientemente de ello, la evolución es rápida y fatal en tres a seis meses.<sup>3</sup>

El diagnóstico clínico es un reto y se caracteriza por una demencia que progresa con rapidez, acompañada de signos neurológicos focales, niveles elevados de proteínas en el líquido cefalorraquídeo (en particular, la proteína Tau), evidencia de complejos periódicos de onda aguda (PSWC) en el electroencefalograma y la detección de anomalías corticales y en los ganglios basales por resonancia magnética nuclear de difusión; sin embargo, su diagnóstico definitivo es histopatológico.<sup>4,5</sup>

En embarazadas, la ECJ es aún menos común; hasta 2015, de acuerdo con Di Gangi, sólo siete casos habían sido informados en la literatura.<sup>6</sup> En nuestra revisión después de 2015, no se han reportado nuevos casos en embarazadas. En particular, hay escasos datos sobre el manejo anestésico

<sup>1</sup> Anestesióloga, personal. Hospital Ángeles Mocel. Ciudad de México.

<sup>2</sup> Director médico. Hospital Ángeles Mocel. Ciudad de México.

### Correspondencia:

Verania Jiménez Medina

Correo electrónico: vera\_msh@hotmail.com.

Aceptado: 16-08-2018.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:

[www.medigraphic.com/actamedica](http://www.medigraphic.com/actamedica)

en estas pacientes, en quienes la anestesia general ha sido la seleccionada durante sus cesáreas.<sup>6</sup>

A continuación describimos la atención anestésica de una mujer embarazada con ECJ en nuestro hospital y enfatizamos las medidas de bioseguridad al personal de quirófano y hospitalario.

### CASO CLÍNICO

Femenino de 36 años de edad a quien durante su tercer trimestre de embarazo, por alteraciones neuroconductuales, se le diagnosticó enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. El diagnóstico fue realizado en otro hospital con base en la detección de la proteína Tau (proteína 14,3,3) en líquido cefalorraquídeo (LCR) e imágenes de resonancia magnética. Fue ingresada a nuestra unidad para resolución de su embarazo a sus 36 semanas de gestación a través de cesárea tipo Kerr, indicada por oligohidramnios severos, datos de restricción del crecimiento intrauterino del producto y doble circular de cordón umbilical a cuello por estudio ultrasonográfico.

En su ingreso al quirófano, la paciente presentaba un Glasgow de 9 (respuesta ocular 4, no respuesta verbal 1 y retira al dolor 4). El control de la vía aérea se efectuó por intubación orotraqueal al primer intento, sin complicaciones, utilizando Airtraq (cánula endotraqueal tipo Murphy #7). La inducción anestésica fue con propofol (2 mg/kg), rocuronio (50 mg) y fentanilo (3 mg/kg). El mantenimiento fue con anestesia total intravenosa (TIVA) con propofol (50-100 mL/h). Durante el procedimiento, todo el personal en el quirófano utilizó doble guante y mascarilla con visor de plástico para protección de contacto con secreciones y líquidos corporales. No hubo incidentes y se reportó un sangrado de 800 cm<sup>3</sup>, que ameritó uso de uterotónico (carbetocina a 100 µg) y etamsilato (500 mg). La emersión se realizó con sugammadex (4 mg/kg) como antagonista del rocuronio.

La paciente pudo ser extubada en quirófano después de comprobarse la presencia de respiración espontánea con un volumen corriente apropiado para la edad y peso, además de evidenciar la presencia de reflejos protectores de la vía aérea.

Al finalizar el procedimiento, el material utilizado, tanto anestésico como quirúrgico, fue desechado e incinerado.

El producto obtenido de la cesárea fue un femenino de 1,570 g de peso, 42 cm de longitud. Lloró y respiró espontáneamente y fue calificada con un Apgar de 7 a los cinco minutos de vida, no requirió reanimación.

En el postoperatorio mediato, vigilado en la terapia intensiva, la paciente se mantuvo con estados de somnolencia alternados con agitación psicomotriz y espasticidad. Fue controlada con haloperidol y dexmedetomidina, y egresada con levetiracetam, quetiapina y clonacepam. Tanto la madre como su hija fueron egresadas sin complicaciones.

### DISCUSIÓN

Tal como comentamos previamente, existe escasa experiencia tanto nacional como internacional en el manejo anestésico en embarazadas con ECJ. En los siete casos informados en la literatura,<sup>6-12</sup> tres de ellas fueron diagnosticadas (como nuestra paciente) durante el embarazo, aunque durante sus segundos trimestres de gestación y no al tercero, como sucedió en nuestro caso. Esto explica, en parte, su condición neurológica avanzada al momento del procedimiento quirúrgico. Es importante a este respecto recalcar la importancia de la comunicación del equipo médico durante la atención de la gestación y la planeación del proceso de resolución del mismo. En nuestro caso, el conocimiento de la enfermedad de base (ECJ) de la paciente desde su diagnóstico habría permitido mejorar las estrategias de atención al momento de la cesárea, en particular, la vigilancia de los efectos de los fármacos administrados.

**Tabla 1:** Características de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y consideraciones quirúrgico-anestésicas.

Características	Consideraciones anestésicas
<ul style="list-style-type: none"> <li>— Causada por priones</li> <li>— Causa encogimiento cerebral y lesiones tipo esponja</li> <li>— Se caracteriza por demencia rápida y progresiva, espasticidad muscular e incapacidad para moverse</li> <li>— Es fatal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— La forma iatrogénica resulta de la exposición a equipo quirúrgico, córneas y productos biológicos contaminados.</li> <li>— Para evitar la contaminación se recomienda utilizar TIVA y usar equipo anestésico desechable e incinerarlo después (máscaras faciales y orofaríngeas, mascarillas nasales y laríngeas, laringoscopia y tubos endotraqueales).</li> <li>— Hay que evitar gases halogenados por el riesgo de hipotensión y reducción de la perfusión cerebral.</li> </ul>

En relación con el manejo quirúrgico-anestésico, la elección del nacimiento por vía cesárea ha sido ampliamente recomendada en los estudios previos.<sup>11-13</sup> La justificación ha sido prevenir la contaminación del neonato durante el paso por el canal vaginal, aunque ésta no ha sido demostrada en su totalidad. Sin embargo, la ECJ iatrogénica por administración de hormona del crecimiento no humana, exposición a córneas, implantes de dura y material quirúrgico contaminado sí ha sido evidenciada.<sup>12,13</sup> En nuestra paciente, además, la cesárea fue indicada antes de llegar el neonato a término por las condiciones de sufrimiento fetal crónico evidenciadas en el ultrasonido. En los informes previos fue común la prematuridad extrema y el bajo peso al nacimiento.

Tal como ha sido sugerido en otros estudios, nosotros también optamos por realizar una anestesia con TIVA (total endovenosa) en lugar de una anestesia espinal. Esta última tenía el riesgo de contagio del personal médico ante un LCR materno contaminado. Esta conducta es común en otros procedimientos donde hay antecedentes de esta enfermedad.<sup>14,15</sup> Por otro lado, en todo momento existió el riesgo de la presencia de crisis convulsiva, situación difícil de controlar de haberse seleccionado una anestesia regional. Por último, las condiciones neurológicas de la paciente limitarían seriamente su cooperación para aplicar la anestesia locorregional. Desde la perspectiva de nuestro objetivo anestésico y analgésico, se pudo lograr el procedimiento sin riesgos para la paciente o el producto. Se utilizó propofol por su vida media corta, que favorece la recuperación rápida de la consciencia y función psicomotora, así como por su efecto antiemético. Además, también ha mostrado ser seguro en personas con ECJ, de acuerdo con los reportes de In, Guerrero, Dalmas y sus colaboradores.<sup>15-18</sup>

Es de comentar que no seleccionamos la anestesia general balanceada para evitar contaminación de la máquina de anestesia, además del riesgo de disminuir el flujo sanguíneo cerebral por el uso de gases halogenados.<sup>19,20</sup>

Dado el grado de deterioro neurológico de la paciente por la ECJ, la decisión para la extubación la realizamos con dos criterios: la comprobación de una respiración espontánea con un volumen corriente satisfactorio y la evidencia de reflejos protectores de la vía aérea presentes. La recuperación neurológica era imposible y sólo controlada con fármacos neurolépticos.<sup>21,22</sup>

En relación con la bioseguridad del personal de salud, nuevamente reforzamos la necesidad de una comunicación lo más pronta posible. Esto permite tanto al personal dentro del quirófano como en las otras áreas llevar a cabo las medidas precautorias pertinentes. Para estas pacientes, el uso de material desechable (mascarillas faciales y laríngeas, tubos endotraqueales, sábanas, pijamas, etcétera) y

su incineración subsecuente es prioritario.<sup>13-15</sup> En el caso de aquellos materiales reutilizables, se deben sumergir en soluciones de NaOH 1M o en soluciones de hipoclorito de sodio a 20,000 ppm por una hora, las cuales han demostrado ser efectivas en la degradación de las proteínas priónicas; posteriormente, se deben realizar de manera estricta los procesos de limpieza y esterilización de rutina para cada uno de los dispositivos.<sup>14,21</sup>

Cabe señalar el buen estado general y salud de la hija de la paciente. En los informes previos, salvo en los casos donde los neonatos tuvieron malformaciones congénitas o prematuridad extrema, fueron también sanos.<sup>6,7,18</sup> De hecho, a diferencia de lo observado en corderos y en otros modelos animales, en humanos no se ha comprobado la transmisión vertical.<sup>2,3,12,13,18</sup> Sólo en una mujer embarazada se han encontrado proteínas priónicas en su placenta y leucocitos, sin evidencia de daño en su hijo. En los otros informes, donde no hubo evidencia de priones en los tejidos maternos, los hijos no han mostrado daño tras años de seguimiento.<sup>6-13,18</sup>

En conclusión, este raro caso de ECJ en una mujer embarazada fue manejado con éxito en su anestesia. Además, refuerza la importancia de realizar en forma adecuada las medidas de bioseguridad en el quirófano y áreas médicas para prevenir la contaminación del personal y población potencialmente expuesta.

## REFERENCIAS

1. Tyler KL. Creutzfeldt-Jakob disease. *N Engl J Med.* 2003; 348 (8): 681-682.
2. Brown P, Gibbs CJ, Rodgers-Johnson P, Asher DM, Sulima MP et al. Human spongiform encephalopathy: the National Institutes of Health series of 300 cases of experimentally transmitted disease. *Ann Neurol.* 1994; 35 (5): 513-529.
3. Manix M, Kalakoti P, Henry M, Thakur J, Menger R, Guthikonda B et al. Creutzfeldt-Jakob disease: updated diagnostic criteria, treatment algorithm, and the utility of brain biopsy. *Neurosurg Focus.* 2015; 39 (5): E2.
4. Pauri F, Amabile G, Fattapposta F, Pierallini A, Bianco F. Sporadic Creutzfeldt-Jakob disease without dementia at onset: clinical features, laboratory tests and sequential diffusion MRI (in an autopsy-proven case). *Neurol Sci.* 2004; 25 (4): 234-237.
5. Kasper DL, Fauci AS, Hauser S, Longo D. *Harrison's principles of internal medicine.* 19 ed. New York: McGraw-Hill Education; 2015.
6. Di Gangi S, Bertin M, Noventa M, Cagnin A, Cosmi E, Gizzo S. Obstetric dilemma on the most appropriate management of Creutzfeldt-Jakob disease in pregnancy: seventh case presentation, literature review and new insight. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2015; 28 (3): 254-261.
7. Xiao X, Miravalle L, Yuan J, McGeehan J, Dong Z, Wyza R et al. Failure to detect the presence of prions in the uterine and gestational tissues from a gravida with Creutzfeldt-Jakob disease. *Am J Pathol.* 2009; 174 (8): 1602-1608.
8. Bernoulli C, Siegfried J, Baumgartner G, Regli F, Rabinowicz T, Gajdusek DC et al. Danger of accidental person-to-person transmission of Creutzfeldt-Jakob disease by surgery. *Lancet.* 1977; 1 (8009): 478-479.

9. Tamai Y, Kojima H, Kitajima R, Taguchi F, Ohtani Y, Kawaguchi T et al. Demonstration of the transmissible agent in tissue from a pregnant woman with Creutzfeldt-Jakob disease. *N Engl J Med*. 1992; 327 (9): 649.
10. Sperling R, Haak K, Hesson D, Hidde BB. Creutzfeldt-Jakob disease in the obstetric patient. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs*. 2005; 34 (5): 546-550.
11. Lane KL, Brown P, Howell DN, Crain BJ, Hulette CM, Burger PC et al. Creutzfeldt-Jakob disease in a pregnant woman with an implanted dura mater graft. *Neurosurgery*. 1994; 34 (4): 737-740.
12. Berrebi A, Cohen M, Ayoubi JM. Creutzfeldt-Jakob disease and pregnancy. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 1997; 26 (8): 755-759.
13. Telfer JM. Creutzfeldt-Jakob disease—implications for anaesthetists in New Zealand. *Anaesth Intensive Care*. 2009; 37 (3): 386-391.
14. Villamil W, Gonzáles J, Arrieta JA, Álvarez C, Borja G, Vergara JC et al. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob tipo esporádica: reporte de un caso. *Infectio*. 2007; 11 (3): 124-128.
15. In CB, Choi YS, Park EY, Chang DJ, Lee SK, Choi H et al. Anesthetic management in patients suspected of Creutzfeldt-Jakob disease: a case report. *Korean J Anesthesiol*. 2011; 61 (3): 262-264.
16. Absalom A, Struys M. *An Overview of TCI & TIVA*. 2nd edition. Academia Press, Ghent; 2011.
17. Guerrero-Domínguez R, Rubio-Romero R, González-González G, Jiménez I. Perioperative considerations for performing a brain biopsy on a patient with subtype VV2 sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Rev Esp Anesthesiol Reanim*. 2015; 62 (4): 213-217.
18. Dalmas AF, Pougeoise M, Hérou N, Dépret-Mosser S, Krivosic-Horber R. Anaesthetic management for caesarean delivery and Creutzfeldt-Jakob disease. *Ann Fr Anesth Reanim*. 2010; 29 (11): 815-817.
19. Khan KS, Hayes I, Buggy DJ. Pharmacology of anaesthetic agents II: inhalation anaesthetic agents. *Cont Edu Anaesth Crit Care Pain*. 2014; 14 (3): 106-111.
20. Zuo Z. Are volatile anesthetics neuroprotective or neurotoxic? *Med Gas Res*. 2012; 2: 10.
21. Riedel M, Müller N, Strassnig M, Spellmann I, Severus E, Möller HJ. Quetiapine in the treatment of schizophrenia and related disorders. *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2007; 3 (2): 219-235.
22. Polania-Dussan IG, Toro-Herrera SM, Escobar-Córdoba F. Uso de midazolam y haloperidol en urgencias psiquiátricas. *Rev Colomb Psiquiat*. 2009; 38 (4): 693-704.