

Anestesia en paciente pediátrico con síndrome de la persona rígida: Reporte de caso

Anesthesia in a pediatric patient with stiff person syndrome: Case report

Sergio Alais¹, Naida Bernal Hinojosa^{2,*} , Antonella Magali Salvucci²

¹ Médico Anestesiólogo, Servicio de Anestesiología, Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan. Buenos Aires, Argentina.

² Residente de Anestesiología, Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan. Buenos Aires, Argentina.

Fecha de recepción: 19 de marzo de 2025 / Fecha de aceptación: 26 de mayo de 2025

ABSTRACT

Stiff Person Syndrome (SPS) is a rare neurological disorder characterized by axial and spastic muscle rigidity and painful spasms. We present the case of a 14-year-old pediatric patient with SPS who required general anesthesia for plasmapheresis catheter placement due to difficulty controlling his condition. Diazepam was administered as premedication, and general anesthesia was induced and maintained with a total intravenous anesthesia (TIVA) technique using remifentanyl, lidocaine, dexmedetomidine, and propofol. The patient recovered without complications, showing no perioperative muscle rigidity or spasms. The choice of TIVA was based on previous reports of prolonged hypotony associated with the interaction between baclofen, a drug used in the management of SPS, and inhalational anesthetics. Multimodal anesthetic management, including diazepam premedication and perioperative analgesia, contributed to a safe and uncomplicated procedure.

Keywords: Stiff person syndrome, pediatric anesthesia, total intravenous anesthesia, pain management.

RESUMEN

El Síndrome de la Persona Rígida (SPR) es una enfermedad neurológica rara caracterizada por rigidez muscular axial y espástica, y espasmos dolorosos. Presentamos el caso de un paciente pediátrico de 14 años con SPR que requirió anestesia general para la colocación de un catéter para plasmaféresis debido a la dificultad para controlar su enfermedad. Se administró diazepam como premedicación y se indujo y mantuvo la anestesia general con una técnica de anestesia intravenosa total (TIVA) utilizando remifentanilo, lidocaína, dexmedetomidina y propofol. El paciente se recuperó sin complicaciones, mostrando ausencia de rigidez muscular o espasmos perioperatorios. La elección de la TIVA se basó en reportes previos de hipotonía prolongada asociada a la interacción entre baclofeno, medicamento utilizado en el manejo del SPR y los anestésicos inhalatorios. El manejo anestésico multimodal, incluyendo la premedicación con diazepam y la analgesia perioperatoria, contribuyó a un procedimiento seguro y sin complicaciones.

Palabras clave: Síndrome de la persona rígida, anestesia pediátrica, anestesia intravenosa total, manejo del dolor.

Introducción

El Síndrome de la Persona Rígida (SPR), también conocido como Síndrome de Stiff-Man, es una enfermedad rara de etiología autoinmune caracterizada por rigidez progresiva y espasmos dolorosos que afectan principalmente la musculatura axial, aunque también puede involucrar las extremidades. Su incidencia estimada es de aproximadamente 1 por 1.000.000

de personas[1],[2]. El diagnóstico se basa en la clínica, la presencia de autoanticuerpos contra la glutamato descarboxilasa (GAD), presentes en aproximadamente el 60% de los casos y hallazgos electrofisiológicos característicos en el electromiograma (EMG)[3],[4]. El tratamiento es sintomático y se enfoca en el control de la rigidez y los espasmos, utilizando principalmente benzodiazepinas, como el diazepam y baclofeno oral o intratecal. En casos refractarios, se pueden considerar terapias inmu-

Naida Bernal Hinojosa
naidalu20@gmail.com

*ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-3422-6460>

ISSN: 0716-4076



nosupresoras como el rituximab o la plasmaféresis[4].

El manejo anestésico en pacientes con SPR representa un desafío debido a la escasez de evidencia, especialmente en la población pediátrica. La potencial interacción entre los fármacos utilizados para el SPR y los agentes anestésicos plantea preocupaciones sobre la aparición de hipotonía, prolongación del despertar o exacerbación de la rigidez muscular. Este reporte describe el manejo anestésico exitoso de un paciente pediátrico con SPR sometido a la colocación de un catéter para plasmaféresis.

Presentación del caso

Paciente masculino de 14 años (50 kg y 168 cm) con diagnóstico de SPR de 6 meses de evolución fue programado para la colocación de un catéter venoso central para plasmaféresis. Su tratamiento basal incluía cinarizina, diazepam y baclofeno; previamente había presentado una reacción alérgica a rituximab y ciclofosfamida tipo rash generalizado, requiriendo hidrocortisona intravenosa. En la evaluación preoperatoria, el paciente y su madre se encontraban tranquilos, sin reportar desencadenantes de crisis recientes, aunque estas eran cada vez más frecuentes. El paciente estaba hospitalizado desde el día anterior sin interrupción de su medicación de base, con vía venosa permeable y estudios de laboratorio y cardiológicos normales.

Se planeó una anestesia general con premedicación intravenosa de diazepam 10 mg. La inducción se realizó con lidocaína 50 mg y propofol 150 mg. El mantenimiento se logró con TIVA, utilizando remifentanilo 0,5 mcg/kg/min, propofol 6 mg/kg/h y dexmedetomidina 0,4 mcg/kg/h. Se realizó una infiltración local con bupivacaína al 0,5% (2 ml) en el sitio de punción. Se administraron además antibiótico profiláctico, ketorolaco 30 mg, dexametasona 8 mg, metoclopramida 10 mg y ondansetrón 4 mg.

La intubación orotraqueal se realizó sin complicaciones (TET nº 7). Se utilizó ventilación mecánica controlada a volumen (VC-AF) con volumen tidal de 6 ml/kg, frecuencia respiratoria de 16 rpm, presión positiva al final de la espiración (PEEP) de 5 cmH₂O y FIO₂ del 30%. Se mantuvo un monitoreo anestésico estándar, con control estricto de la temperatura corporal (36,6°C). El procedimiento duró 40 minutos. El paciente despertó a los 10 minutos de finalizar la cirugía sin complicaciones, permaneciendo tranquilo y sin presentar crisis de rigidez en el posoperatorio inmediato.

Discusión

El SPR es una enfermedad autoinmune que se caracteriza por la presencia de autoanticuerpos contra la GAD, enzima clave en la síntesis del GABA, un neurotransmisor inhibitorio. Esta autoinmunidad conduce a una disminución de la inhibición GABAérgica en el sistema nervioso central, resultando en hiperactividad de las neuronas motoras y la rigidez muscular característica del SPR[1],[3],[4].

El objetivo de la terapia farmacológica es aumentar la neurotransmisión GABAérgica utilizando fármacos que potencian el GABA e inmunosupresores, consiguiendo de esta manera disminuir la hiperreflexia y la rigidez.

Las benzodiazepinas son consideradas como la terapia ópti-

ma inicial, siendo el diazepam de elección; el baclofeno por vía oral o intratecal también es utilizado por su efecto modulador en el GABA.

El manejo anestésico en estos pacientes aun no está claro; hay pocos casos descritos y aún menos pediátricos; la complejidad es atribuible a la potencial interacción entre los fármacos usados en el tratamiento del SPR y los agentes anestésicos. Existen reportes de hipotonía prolongada asociada al uso de anestésicos inhalatorios, particularmente en combinación con baclofeno[3],[5],[6].

Por esta razón, se optó por TIVA en este caso, buscando minimizar el riesgo de interacciones farmacológicas. El uso de benzodiazepinas en la premedicación y la administración de analgesia multimodal contribuyeron a la prevención de espasmos musculares y a una recuperación postoperatoria tranquila.

Con relación a la interacción con los relajantes musculares, baclofeno es un relajante muscular de acción central que deprime la transmisión refleja monosináptica y polisináptica en la médula espinal por estimulación de receptores GABA, sin afectar la transmisión neuromuscular. Respecto a los relajantes de acción periférica, actúan sobre los receptores de acetilcolina postsinápticos nicotínicos de la placa motora provocando su despolarización o su unión al receptor, lo que ocasiona un bloqueo competitivo. El uso de relajantes despolarizantes tan solo ha sido descrito en 2 casos pediátricos en uno de los cuales la monitorización del tren de 4 se observó una caída del 56% tras el uso de sevoflurano, previa a la administración de succinilcolina, sin otro dato positivo[7],[8]. En el caso de los relajantes no despolarizantes, de los casos descritos en la literatura algunos asociaron debilidad/hipotonía en el despertar[3],[6],[11]. En todos los casos se monitorizó el bloqueo neuromuscular, siendo normal en el momento del despertar, pero observándose debilidad muscular de duración variable.

Si bien la anestesia regional y neuroaxial podría ser una opción en algunos casos, la rigidez muscular y el riesgo de espasmos inducidos por el dolor hacen que la anestesia general sea a menudo la opción preferida[9],[10]. La monitorización estrecha de la función respiratoria es crucial, dado el potencial de depresión respiratoria.

No está claro la causa del desarrollo de hipotonicidad post anestesia general en algunos casos, sin embargo, en casos en los que hubo descompensación clínica y se usó propofol o benzodiazepinas hubo mejoría, por lo cual parece recomendable su uso.

Conclusión

El SPR presenta un desafío anestesiológico significativo. La comprensión de la fisiopatología de la enfermedad y las posibles interacciones farmacológicas es fundamental para planificar un manejo anestésico seguro y eficaz. En este caso, el uso de una TIVA, la premedicación con benzodiazepinas y un abordaje multimodal del manejo del dolor permitieron la realización exitosa del procedimiento sin complicaciones. La vigilancia estrecha en el posoperatorio inmediato es crucial para detectar y manejar posibles complicaciones, incluyendo depresión respiratoria o hipotonía. Se requieren más estudios para establecer

recomendaciones de manejo anestésico estandarizadas para pacientes pediátricos con SPR.

Referencias

1. Marín T, Hernando D, Kinast N, Churrua I, Sabate S. Anaesthetic management of Stiff Man syndrome. *Rev Esp Anesthesiol Reanim*. 2015 Apr;62(4):222-7. English, Spanish. <https://doi.org/10.1016/j.redar.2014.04.009>. Epub 2014 Jul 21. PMID: 25060949.
2. Moersch FP, Woltman HW. Progressive fluctuating muscular rigidity and spasm ("stiff-man" syndrome); report of a case and some observations in 13 other cases. *Proc Staff Meet Mayo Clin*. 1956 Jul;31(15):421-7. PMID:13350379
3. Bouw, Jans MD; Leendertse, Karin MD; Tijssen, Marina A. J. MD, PhD; Dzoljic, Misa MD, PhD. Síndrome de la persona rígida y anestesia: Informe de caso. *Anestesia y analgesia* 97(2):p 486-487, agosto de 2003. | DOI: 10.1213/01.ANE.0000072701.97699.79
4. Yagan O, Özyilmaz K, Özmaden A, Sayin Ö, Hanci V. Anesthesia in a patient with Stiff Person Syndrome. *Braz J Anesthesiol*. 2016;66(5):543-5. <https://doi.org/10.1016/j.bjan.2013.02.002> PMID:27591471
5. Hylan K, Vu AD, Stammen K. Anesthetic Considerations of Stiff-Person Syndrome: A Case Report. *AANA J*. 2016 Jun;84(3):181-7. PMID:27501653
6. Qin X, Wang DX, Wu XM. Anesthetic management of a patient with stiff-person syndrome and thymoma: a case report. *Chin Med J (Engl)*. 2006 Jun;119(11):963-5. <https://doi.org/10.1097/00029330-200606010-00017> PMID:16780779
7. Cook WP, Kaplan RF. Neuromuscular blockade in a patient with stiff-baby syndrome. *Anesthesiology*. 1986 Nov;65(5):525-8. <https://doi.org/10.1097/00000542-198611000-00015> PMID:3777485
8. Murphy C, Shorten G. Train of four fade in a child with stiff baby syndrome. *Paediatr Anaesth*. 2000;10(5):567-9. <https://doi.org/10.1046/j.1460-9592.2000.00573.x> PMID:11012966
9. Tadokoro T, Yamashita S, Ishigaki M, Takahashi S, Tanaka M. [Anesthetic management of a patient with stiff-person syndrome undergoing thymectomy]. *Masui*. 2012 Feb;61(2):193-6. Japanese. PMID: 22413445.
10. Shanthanna H. Stiff man syndrome and anaesthetic considerations: successful management using combined spinal epidural anaesthesia. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol*. 2010 Oct;26(4):547-8. <https://doi.org/10.4103/0970-9185.74610> PMID:21547190