

Consideraciones especiales de la anestesia en pacientes con síndrome de Prader-Willi:

La experiencia del Centro Hospitalario Universitario Winthrop Jon Roberts, Mary Cataletto, Maria Lyn Quintos-Alagheband, Ferdinand Coste, Moris Angulo, Departamento de Pediatría, Hospital Universitario Winthrop, Mineola, NY

El síndrome de Prader-Willi (SPW) es un síndrome complejo cuyas características incluyen hipotonía muscular, trastornos del sistema nervioso, problemas de comportamiento, obesidad, hipogonadismo y anomalías esqueléticas. Los factores que pueden afectar la anestesia incluyen: reserva pulmonar (es decir, escoliosis), hipotonía y obesidad. Las características incluyen respuesta fisiológica anormal a la hipoplasia del esmalte dental, secreciones espesas, respuesta exagerada a la aspiración gástrica, lo que puede llevar a dificultades en el manejo de la vía aérea durante y después de la cirugía.

Conocer estos problemas de antemano puede facilitar la experiencia de la anestesia y las complicaciones postoperatorias. Los factores que pueden complicar el manejo ventilatorio durante y después de la cirugía incluyen la disminución de la reserva pulmonar como consecuencia de la deformidad de la pared torácica (es decir, escoliosis), hipotonía y obesidad. Además, los pacientes con PWS presentan una respuesta fisiológica anormal a la hipercapnia y la hipoxia, un espacio orofaríngeo estrecho, hipoplasia del esmalte dental, secreciones espesas y una respuesta exagerada y prolongada que puede llevar a dificultades en el manejo de la vía aérea durante la anestesia y complicaciones postoperatorias. A continuación, informamos las complicaciones comunes observadas en niños con PWS sometidos a procedimientos quirúrgicos. El síndrome de Willi (PWS) es un síndrome complejo cuyas características incluyen hipotonía del sistema nervioso, problemas de comportamiento, obesidad, hipogonadismo y deformidad de la pared torácica. Otras características incluyen hipercapnia e hipoxia, un espacio orofaríngeo estrecho y el uso prolongado de sedantes, lo que puede llevar a dificultades en el manejo de la vía aérea durante la anestesia y los procedimientos quirúrgicos.

Revisamos los registros médicos de 13 pacientes (procedimientos quirúrgicos bajo anestesia general). Las cirugías consistieron en adenotonsilectomía (T&A) (n=7), orquidopexia de Broviac (n=3) y una biopsia testicular. En 13 casos, se realizó intubación endotraqueal. La duración de la anestesia fue de 97 minutos (intervalo = 35 (31,6%)); cuatro sufrieron emergencias respiratorias, una fue una emergencia. Todas las complicaciones ocurrieron en 13 pacientes (nueve niños) que se sometieron a un total de 19 procedimientos. El rango de edad varió de 1 a 15 años, con una edad media de 5,1 años.

Las cirugías consistieron en adenotonsilectomía (T&A) (n=7), orquidopexia (n=8), colocación de catéter central (n=3) y una biopsia testicular. Los procedimientos se realizaron bajo anestesia general con intubación endotraqueal (IE) y, en seis casos, vía aérea con mascarilla laríngea (VAL). El tiempo medio de anestesia fue de 97 minutos (rango = 35-285 minutos). Hubo un total de seis eventos adversos, una emergencia de anestesia prolongada y un íleo postoperatorio en 24 horas después de la cirugía. Los procedimientos utilizados fueron: T&A (n=8), colocación de catéter central, anestesia general por inhalación, vía aérea con mascarilla laríngea (LMA). El tiempo promedio hasta la anestesia fue de seis eventos adversos, un íleo postoperatorio. La siguiente tabla muestra los detalles específicos:

Detalles específicos: Edad (años) Sexo 3 Masculino Procedimiento Vía aérea T&A IE Complicación Tiempo de recuperación prolongado 7 Masculino 2 Masculino T&A IE T&A IE Atelectasia Edema pulmonar 1 Masculino 1 Orquidopexia Masculino LM Apnea Orquidopexia LM 1 Masculino Edema pulmonar Orquidopexia LM. La corta edad del paciente y el tipo de manejo de la vía aérea se asociaron con dificultades perioperatorias. Todos los pacientes con complicaciones postoperatorias fueron varones. La mitad de los pacientes que recibieron ventilación con solo una cuarta parte de los pacientes ventilados tuvieron una complicación postoperatoria usando un tubo endotraqueal.

La configuración del espacio orofaríngeo con un paladar alto y estrecho dificulta la correcta colocación y ajuste de la mascarilla laríngea. No tuvimos problemas con lesiones dentales durante la intubación, como cabría esperar debido a la hipoplasia del esmalte dental. La duración y el tipo de anestesia no se correlacionaron con la tasa de complicaciones. Todos los pacientes se recuperaron a su estado basal y fueron dados de alta del hospital sin más incidentes.

Los niños con síndrome de Prader-Willi pueden tener un mayor riesgo de complicaciones postoperatorias, la mayoría de las cuales ocurren durante el período operatorio, lo que resalta la importancia de la evaluación preoperatoria. El equipo que trabaja en el período perioperatorio debe tener conocimiento de la anatomía y fisiopatología de las características únicas del síndrome. Unidad de cuidados intensivos durante al menos 24 horas.

Revisión técnica: Dra. Ruth Rocha Franco, endocrinóloga pediátrica. Fuente: Asociación del Síndrome de Prader-Willi | EE. UU.



Los pacientes con síndrome de Willi pueden tener un mayor riesgo de complicaciones postoperatorias en el período de 24 horas posterior a la cirugía. Los datos presentados aquí refuerzan la importancia del manejo adecuado de la vía aérea y la monitorización postoperatoria de estos pacientes. Puede ser necesario el monitoreo en la unidad de cuidados intensivos durante al menos 24 horas después de la cirugía. Los datos presentados aquí refuerzan la importancia del monitoreo postoperatorio de estos pacientes. Puede ser necesario el monitoreo en la unidad de cuidados intensivos.

Revisión técnica: Dra. Ruth Rocha Franco, endocrinóloga pediátrica. Asociación del Síndrome de Willi | EE. UU. (Revisado en febrero de 2022)

