



CdLS Foundation

Cornelia de Lange Syndrome Foundation, Inc.
Reaching Out, Providing Help, Giving Hope

La anestesia para las personas con CdLS

-Por el Dr. Aaron Zuckerberg, Anestesiólogo del Hospital Sinaí y Miembro del Consejo Clínico de la Fundación CdLS

Uno de los principios fundamentales de la anestesia pediátrica es que se debe utilizar un método individual para cada paciente. Como se resalta en las historias de algunas familias descritas a continuación, el método de anestesia que se use con niños y adolescentes con CdLS es y debe ser muy individualizado.

Para que la experiencia sea positiva, los elementos más importantes son la comunicación eficiente con el anestesiólogo antes de la operación y la presencia de los padres durante la inducción de la anestesia y cuando el paciente se despierta. Los padres deben comunicar las experiencias que su hijo haya tenido con los anestésicos y participar en el proceso de escoger el mejor método. Deben preguntar a los anestesiólogos cuáles son las opciones disponibles para anestesiarse al niño. Los padres conocen a sus hijos y por lo general pueden guiar al anestesiólogo para escoger la mejor opción. Por ejemplo, algunos niños con asma están familiarizados con tratamientos respiratorios y suelen sentirse más cómodos que otros si la inducción de anestesia es con máscara. Algunos quizás no le tengan temor a las agujas, mientras que otros sólo podrían beneficiarse de recibir el sedante mediante una inyección rápida. El desafío consiste en lograr acceso intravenoso exitoso de la manera menos traumática posible. Para aliviar la ansiedad del niño durante estos momentos difíciles, frecuentemente la presencia de los padres es más eficaz que el uso de medicinas como las benzodiazepinas del midazolam (Versed) y el diazepam (Valium). Si la institución lo permite, conviene que los padres le traigan al niño artículos que lo hagan sentir cómodo durante la inducción y la recuperación de la anestesia. Cuando un niño se despierta en un entorno desconocido puede ponerse agitado y alterado. Después de la anestesia quedan efectos residuales que exageran su incomodidad y nublan su percepción y sus sensaciones. La presencia de uno de los padres y de cosas favoritas, como una manta, una grabación de música o un vídeo, pueden ser muy importantes para tranquilizar al niño en estos momentos, rodeándolo de cosas más familiares. Los padres deben preguntar con anticipación qué cosas pueden traer para el niño el día de la operación.

Comúnmente se utilizan las benzodiazepinas como sedantes antes de la operación para reducir la ansiedad y facilitar la inserción del suero intravenoso. Dependiendo de la edad del niño, estos medicamentos se pueden administrar por vía oral, nasal, por supositorio o por inyección. Estos medicamentos funcionan uniéndose a ciertas zonas específicas que se llaman receptores GABA que disminuyen la actividad general del cerebro, usualmente produciendo un estado de calma, sedación y amnesia. Desafortunadamente, algunas personas responden a las benzodiazepinas de una manera paradójica y se desinhiben



CdLS Foundation

Cornelia de Lange Syndrome Foundation, Inc.
Reaching Out, Providing Help, Giving Hope

(pierden inhibiciones) y hasta se agitan y presentan comportamientos emocionalmente alterados, excitados o violentos. Se calcula que el 1% de los adultos saludables y hasta el 5% de los niños saludables pueden tener estas reacciones paradójicas al midazolam. Es interesante saber que se ha comprobado que la ketamina es un medicamento de rescate efectivo para las personas que reaccionan de manera paradójica al Midazolam. Se desconoce la causa exacta de esta reacción paradójica. Es posible que algunos subgrupos de pacientes tengan receptores GABA anormales que los predisponen a este tipo de respuesta anormal. Hasta la fecha no existen datos para concluir que en el síndrome CsLS se afecten de esta manera los receptores GABA.

Desafortunadamente, mucho de lo que sabemos sobre la interacción entre la anestesia y las personas que tienen CdLS se basa en experiencias anecdóticas. En los libros de texto sobre anestesia pediátrica, las consideraciones sobre anestesia para estas personas se limitan a temas sobre los conductos respiratorios y la dificultad de acceso a la vía intravenosa. Los niños con CdLS con frecuencia tienen quijadas y cuellos cortos, lo cual hace más difícil mantener abierta la vía respiratoria para colocar un tubo de respiración. Con frecuencia, se necesita un broncoscopio (telescopio para la vía respiratoria) para colocar el tubo de respiración de manera segura. Muchos pacientes con CdLS tienen las extremidades superiores cortas y contracturas en los codos, por lo tanto son limitadas las zonas disponibles para la conexión intravenosa cuando están despiertos. Algunas veces, después del sedante se relajan un poco las contracturas y esto facilita la conexión intravenosa. Un libro de texto dice que “Los pacientes con el Síndrome Cornelia de Lange quizás necesiten menos anestesia.” Según mi experiencia, esto no es verdad. Aunque cada caso es único, los niños con CdLS parecen necesitar más anestesia por peso corporal que el promedio de pacientes para poder mantener un plano de anestesia adecuado.

Los riesgos comunes de la anestesia pueden incluir complicaciones respiratorias, función cardíaca, memoria y reacciones alérgicas a los medicamentos. Estos riesgos suelen ser mucho más bajos que viajar en automóvil al hospital. Para los pacientes con CdLS los únicos riesgos que aumentan son los relacionados con lesiones en las vías respiratorias y al despertar de la anestesia. Según describimos, *algunos* niños con CdLS tienen estructura anormal de la vía respiratoria, lo cual aumenta la posibilidad de obstrucción respiratoria durante o después de la operación y hace más difícil colocar el tubo para respiración. Este tema debe tratarse con el anesthesiólogo antes de la operación. Algunos niños con CdLS se despiertan de la anestesia en un estado agresivo, lo cual los pone en riesgo de hacerse daño contra los rieles de la cama o contra otros aparatos médicos. Como este estado es bastante predecible según lo observado hasta ahora, conviene alertar al personal encargado y proteger con cojines las superficies duras para disminuir la posibilidad de que se hagan daño.



CdLS Foundation

Cornelia de Lange Syndrome Foundation, Inc.
Reaching Out, Providing Help, Giving Hope

Cuando trabajo con las personas que tienen CdLS, uno de mis objetivos es recoger información sobre sus experiencias con la anestesia, los medicamentos anestésicos y las dificultades respiratorias. Sólo podremos definir claramente cuáles son los factores específicos que se deben considerar para anestesiarse a los pacientes con CdLS si recogemos una amplia base de información sobre las experiencias de estos pacientes. Mediante la educación podremos aprender a manejar mejor la anestesia para estos pacientes. En la actualidad estamos evaluando cómo organizar este esfuerzo de la mejor manera. Nos comunicaremos con las familias y los profesionales médicos cuando tengamos resultados y esté funcionando el centro de registro de anestesia. Entretanto, les sugerimos que documenten las experiencias (buenas y malas) que sus hijos tengan con la anestesia y que dirijan sus comentarios a sleepingcdls@netscape.net.