

El manejo de la anestesia y la vía aérea de pacientes con el Síndrome de Cornelia de Lange

Por Yvon Bryan, M.D., Anestesiología-Anestesia Pediátrica en Wake Forest Baptist Medical Center

Consideraciones para médicos

Los niños con el Síndrome de Cornelia de Lange (CdLS, por sus siglas en inglés) suelen tener que pasar por varias operaciones durante su vida. Se pueden elegir diferentes técnicas anestésicas según el procedimiento que se va a realizar. Las siguientes recomendaciones se basan en las respuestas de una encuesta sobre el manejo de la vía aérea y la anestesia para niños con CdLS. La encuesta trató principalmente la respuesta a los medicamentos, la intubación, la aspiración, la ventilación, la oxigenación y el despertar.

Consideraciones preoperatorias

- Es importante hablar sobre los medicamentos que ya toma el niño.
- Ciertos medicamentos, como las benzodiazepinas (midazolam) y/o medicamentos psiquiátricos, pueden causar excitación y/o agresión, así que tenga en cuenta la posibilidad de efectos paradójicos.
- Las respuestas que tienen los niños con CdLS ante los medicamentos son imprevisibles. Ciertos pacientes pueden ser sensibles a los narcóticos.
- La función cognitiva de los niños con CdLS varía entre un nivel apropiado para su edad y una disfunción cognitiva casi completa. De ser así, hay que anticipar un rango de problemas de comportamiento a pesar de la edad del niño.
- Tenga cuidado con las extremidades del niño, pues las deformidades de los miembros superiores e inferiores podrían causar un acceso intravenoso difícil.
- Tenga cuidado de que no ocurra aspiración debido al riesgo elevado de ERGE (enfermedad por reflujo gastroesofágico).
- Puede esperar una intubación difícil debido a la alta incidencia de tener un paladar muy arqueado, una abertura de boca pequeña y micrognatia.
- Use un tubo endotraqueal de tamaño más pequeño o un dispositivo supraglótico.
- Es probable que tenga dificultad para realizar la inserción del dispositivo de la vía aérea.
- Hay un alto riesgo de tener problemas con dispositivos convencionales, por lo tanto, considere el uso de un dispositivo alternativo, como una broncoscopia con fibra óptica flexible o un dispositivo supraglótico.

Consideraciones intraoperatorias

- Se puede elegir tanto un anestésico intravenoso como inhalatorio.
- Tenga cuidado por si hay un aumento de la presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) durante el uso de ventilación mediante bolsa y mascarilla debido a una alta incidencia de ERGE.
- Debe considerar el uso de una broncoscopia con fibra óptica flexible, con o sin un dispositivo supraglótico, pues permite una mayor maniobrabilidad que facilita la inserción del tubo endotraqueal.

- Tenga cuidado con el riesgo de aspiración.
- Debe considerar el uso de un dispositivo supraglótico para conseguir un mejor sellado.
- Hay un alto riesgo de desaturación, lo que podría causar bradicardia o paro cardíaco.
- Se pueden usar los agentes y medicamentos anestésicos estándar; sin embargo, debe esperar una variación en la respuesta al medicamento.
- Si se están realizando varios procedimientos, es importante decidir si se deben realizar todos bajo un solo anestésico o si se debe administrar anestésicos diferentes para cada procedimiento.
- Actualmente faltan pruebas para establecer una técnica anestésica como la más segura.

Consideraciones postoperatorias

- Hay variabilidad sobre cómo los niños con CdLS se despiertan de la sedación y/o anestesia general.
- El despertar puede retrasarse y tener una duración de hasta una semana.
- A veces hay un cambio en los patrones de la dieta del niño.
- Se sabe que hay una posibilidad de tener amnesia después de la sedación y/o la anestesia en algunos niños con CdLS.
- Está pendiente de si ocurre un comportamiento de automutilación como respuesta a estar sedado y/o anestesiado.
- Tenga cuidado por si surjan problemas de respiración después de la operación, pues hay una alta incidencia de perder la vía aérea/reintubación y posterior paro cardíaco en estos pacientes.
- A veces se requiere una reintubación y/o la ventilación posoperatoria.
- Debe considerar el uso de un catéter de intercambio de la vía aérea para hacer puente con la extubación.
- La mayoría de los problemas postoperatorios ocurren justo después de un procedimiento, por lo que no siempre se requiere una estancia nocturna en el hospital.