



Revista Colombiana de Anestesiología

Colombian Journal of Anesthesiology

www.revcolanest.com.co



Reporte de caso

Anestesia para cirugía bariátrica en paciente con síndrome de Prader-Willy: reporte de un caso



Camilo Rada-Ortega^{a,*} y Carlos Fernando Gómez-Ramírez^b

^a MD Estudiante de Posgrado Anestesiología, Universidad CES, Medellín, Colombia

^b MD Anestesiólogo. Hospital Manuel Uribe Ángel, Envigado, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 5 de marzo de 2014

Aceptado el 26 de febrero de 2016

On-line el 9 de abril de 2016

Palabras clave:

Anestesia

Obesidad

Cirugía bariátrica

Apnea del sueño obstructiva

Síndrome de Prader-Willi

R E S U M E N

El síndrome de Prader-Willi es un desorden genético caracterizado por hipotonía, obesidad, baja estatura, retraso mental, hiperfagia, hipogonadismo y expectativa de vida reducida.

Describimos el caso de una paciente de 31 años con antecedente de síndrome de Prader-Willi, programada para realización de cirugía bariátrica. Se revisan las consideraciones anestésicas, haciendo énfasis en las complicaciones perioperatorias secundarias a este síndrome.

© 2016 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Anesthesia for bariatric surgery in a patient with Prader-Willi syndrome: Case report

A B S T R A C T

Prader-Willi syndrome is a genetic disorder characterized by hypotonia, obesity, short stature, mental retardation, hyperphagia, hypogonadism and low life expectancy.

We describe the case of a 31-year-old female patient with Prader-Willi syndrome scheduled for bariatric surgery. Anesthetic considerations are reviewed highlighting perioperative complications associated with this syndrome.

© 2016 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Keywords:

Anesthesia

Obesity

Bariatric surgery

Sleep apnea, Obstructive

Prader-Willi syndrome

* Autor para correspondencia: Carrera 40 A No. 11 B-54. Medellín, Colombia.

Correo electrónico: drcroe@gmail.com (C. Rada-Ortega).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rca.2016.02.015>

0120-3347/© 2016 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El síndrome de Prader-Willi es un trastorno genético caracterizado por hipotonía, obesidad, baja estatura, retraso mental, hiperfagia, hipogonadismo, hipogenitalismo y expectativa de vida reducida¹.

Fue descrito inicialmente por J.L. Down en 1887, en una paciente diagnosticada de «polisarcia». Posteriormente Prader, Labhart y Willi en 1956 describieron otros 9 casos y dieron nombre al síndrome. En 1980 Ledbetter descubrió la existencia de una microdelección de la región 15q11-q13, y 3 años más tarde Butler y Nicholls observaron el fenómeno de impronta genómica en los pacientes con síndrome de Prader-Willi².

En la literatura son pocos los reportes disponibles sobre el manejo anestésico de pacientes adultos con síndrome de Prader-Willi con expectativa de vida reducida a consecuencia de obesidad mórbida³⁻⁵. Además, dichos pacientes están predispuestos a padecer síndrome de muerte súbita en el transcurso de enfermedades respiratorias, o en el periodo postoperatorio⁶⁻¹⁰.

Presentamos el manejo anestésico de una paciente de 31 años con diagnóstico de síndrome de Prader-Willi, programada para realización de cirugía bariátrica.

Descripción del caso

Ingresa en el Servicio de Cirugía del Hospital Manuel Uribe Ángel de Envigado, Antioquia, de un paciente de 31 años, de sexo femenino, con antecedente de síndrome de Prader-Willi asociado a hipertensión arterial, obesidad extrema (IMC 54), retraso mental, hipotiroidismo y síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño para realización de bypass-gástrico.

Es evaluada como clase funcional previa NYHA III, ASA 4.

Al examen físico se identificó cianosis central, presión arterial 140/80 mm Hg, frecuencia cardíaca 68 latidos/min, frecuencia respiratoria 19 resp/min, Mallampati II, apertura oral mayor de 4 cm, perímetro cervical menor de 40 cm, extensión del cuello mayor de 35° y distancia tiromentoniana mayor de 6 cm.

Se auscultaron los ruidos cardíacos rítmicos, con P2 > A2 y soplo protomesostólico en foco pulmonar y tricúspide, III/vi. Murmullo vesicular disminuido de forma bilateral.

La saturación de oxígeno oscilaba entre el 80% y 90% con el uso de cánula nasal a 3 l/min.

En ningún momento opuso resistencia a las maniobras del examinador, y colaboró durante toda la evaluación.

Exámenes prequirúrgicos: hemoglobina 12,2 g/dl, hematócrito 41%, 371.000 plaquetas/ml, TSH 7,92 mIU/l, HA1G 6,75%, gases arteriales (FiO₂ 0,21): pH 7,38, PCO₂ 54 mm Hg, PO₂ 25 mm Hg, HCO₃ 29 mEq/l. Ecocardiograma TT: FE: 60%, PSAP 52 mm Hg. Insuficiencia valvular tricúspide y pulmonar leves, tamaño de cavidades normales.

En quirófano se canalizaron 2 venas antecubitales 16 G; se realizó inducción de secuencia rápida previa oxigenación durante 5 min hasta alcanzar saturación máxima de 95%, seguido de administración intravenosa de remifentanilo bolo 100 mcg, lidocaína 60 mg, propofol 150 mg, succinilcolina 100 mg, laringoscopia con valva curva #3, visualización

Cormack II, introducción de tubo orotraqueal 8,0 mm, mantenimiento con sevoflurano al 3%, flujo de gases oxígeno a 0,3 l/min y aire a 0,5 l/min e infusión intravenosa de remifentanilo a 0,1 mcg/kg/min.

Se programa máquina de anestesia en modo controlado por volumen, volumen corriente 7 ml/kg, PEEP 5 cm H₂O, evidenciándose presiones picos superiores a 35 cm H₂O con presiones meseta menores a 30 cm H₂O. Se procede de inmediato a verificar posición bilateral del tubo orotraqueal mediante auscultación, y se descarta obstrucción o acodamiento. En el monitor se evidencia aumento progresivo del nivel de CO₂ al final de la espiración, sin presentar la curva del capnograma inclinación en la fase 2. Se administra cisatracurio 6 mg intravenosos, con notable mejoría en los respectivos valores.

Durante el intraoperatorio el equipo de cirujanos identifica cardiomegalia severa asociado a hepatomegalia, por lo que toman la decisión de realizar un *sleeve* gástrico, para luego ofrecer el bypass en un segundo tiempo quirúrgico.

Al finalizar el procedimiento se administró hidromorfona 0,6 mg intravenosos.

En ningún momento presentó episodios de desaturación, hipotensión/hipertensión severa o arritmias. Fue extubada al finalizar el acto quirúrgico, trasladada a la unidad de cuidados especiales y suplementada con oxígeno mediante sistema Ventury al 50% a 10 l/min. No requirió reintubación.

Discusión

El síndrome de Prader-Willi es considerado como la principal causa de obesidad asociada a un síndrome genético, y presenta una prevalencia aproximada de 1/25.000¹¹. Una delección parcial del brazo largo del cromosoma 15 paterno es un marcador común de esta enfermedad¹², aunque también puede presentarse disomía materna uniparental¹³.

Para todas las edades la tasa anual de mortalidad es del 3%, pero por encima de los 30 años dicha tasa alcanza el 7%¹¹. Los pacientes generalmente mueren de forma temprana secundaria a complicaciones relacionadas con la obesidad, tales como diabetes mellitus, hipertensión arterial, síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño, enfermedad cardiovascular y fallo respiratorio¹⁴.

El curso clínico del síndrome de Prader-Willi usualmente se divide en 2 fases¹⁵. La primera fase ocurre durante el periodo neonatal y la lactancia, se caracteriza por hipotonía marcada, dificultades con la succión, tos persistente, llanto fácil y episodios de asfixia^{16,17}. Posteriormente se presenta la segunda fase, entre los 2-5 años de edad, que se caracteriza por hipogonadismo, retraso mental y obesidad debido a hiperfagia, al parecer secundaria a un defecto hipotalámico en el centro de la saciedad¹⁸, o un error innato en el metabolismo de los lípidos o carbohidratos¹⁹.

Como se mencionó anteriormente, son pocos los reportes disponibles del manejo anestésico de pacientes con síndrome de Prader-Willi, y en el caso que presentamos nos encontramos con una paciente en su cuarta década de la vida, con obesidad extrema, síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño e hipoxemia crónica programado para un procedimiento de riesgo cardiovascular bajo.

Entre los problemas identificados en estos pacientes durante el periodo perioperatorio se destacan la alteración en la regulación de la temperatura corporal (hipertermia e hipotermia), arritmias intraoperatorias, cor pulmonale y las consecuencias clínicas de la obesidad (disminución en la capacidad residual funcional)²⁰⁻²⁴.

Durante el intraoperatorio la única dificultad con nuestro paciente fueron los valores elevados de presión pico, con valores normales de presión meseta. Una presión pico elevada puede o no estar asociada a elevación concomitante de la presión meseta. Cuando no se presenta esta asociación nos encontramos ante un aumento en la resistencia de la vía aérea (disminución de la distensibilidad dinámica pulmonar), debiéndose descartar broncoespasmo, presencia de secreciones, obstrucción, acodamiento o mordedura del tubo orotraqueal²⁵.

Es aquí donde se resalta cómo en los pacientes con obesidad mórbida, que están bajo efectos de sedación o anestesia, la excesiva presión intraabdominal disminuye los volúmenes pulmonares, especialmente la capacidad residual funcional, pero se aumenta el gradiente de oxigenación alvéolo-arterial y la resistencia respiratoria²⁶. Nuestro paciente mejoró con la administración del bloqueante neuromuscular. Este manejo se asemeja al realizado en los pacientes con síndrome de hipertensión intraabdominal, donde el uso de bloqueantes neuromusculares logra reducir la presión intraabdominal y de la vía aérea²⁷.

Tampoco se presentó dificultad al realizar la laringoscopia, a pesar de que existen reportes de vía aérea difícil en estos pacientes²⁸.

El traslado a la unidad de cuidados especiales se consideró teniendo en cuenta que estos pacientes tienen riesgo aumentado de hipoxia postoperatoria, atribuido a respuesta alterada en el nivel de conciencia frente a cambios en la presión arterial de oxígeno y CO₂²⁹.

Por otro lado, es reconocida la presencia de trastorno en la personalidad de tipo agresivo y opositor asociado a este síndrome³⁰, aunque en nuestro caso la paciente cooperó en todo momento durante la estancia intrahospitalaria, evitando el uso de sedantes, tales como benzodiazepinas, que posiblemente ocasionarían episodios de desaturación y apnea.

En conclusión, el abordaje que el anestesiólogo realiza a un paciente con síndrome de Prader-Willi debe incluir todas las comorbilidades asociadas, especialmente las secundarias a la obesidad mórbida, teniendo en cuenta una vigilancia postoperatoria adecuada que evite la aparición de complicaciones principalmente de tipo respiratorio.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiamiento

Este trabajo se ha financiado con recursos propios de los autores.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

- Holm VA, Cassidy SB, Butler MG, Hanchett JM, Greenswag LR, Whitman BY, et al. Prader-Willi syndrome: Consensus diagnostic criteria. *Pediatrics*. 1993;91:398-402.
- Zapico M. Aspectos endocrinológicos del síndrome de Prader-Willi. *Rev Med Chil*. 2005;132:427-31.
- Cho EC, Jee SE, Jang Y, Park SS, Kim JT, Song HK. Prader-Willi syndrome; a case report. *Korean J Anesthesiol*. 1999;36:1091-4.
- Cavaliere F, Cormaci S, Cormaci M, Alberti A, Colabucci F. General anesthesia in Prader-Willi syndrome. *Minerva Anesthesiol*. 1996;62:327-32.
- Sloan TB, Kaye CI. Rumination risk of aspiration of gastric contents in the Prader-Willi syndrome. *Anesth Analg*. 1991;73:492-5.
- Stevenson DA, Anaya TM, Clayton-Smith J, Hall BD, Van Allen MI, Zori RT, et al. Unexpected death and critical illness in Prader-Willi syndrome: Report of ten individuals. *Am J Med Genet A*. 2004;124:158-64.
- Nagai T, Obata K, Tonoki H, Temma S, Murakami N, Katada Y, et al. Cause of sudden, unexpected death of Prader-Willi syndrome patients with or without growth hormone treatment. *Am J Med Genet A*. 2005;136:45-8.
- Nordmann Y, Eiholzer U, l'Allemand D, Mirjanic S, Markwalder C. Sudden death of an infant with Prader-Willi syndrome-not a unique case? *Biol Neonate*. 2002;82:139-41.
- Schrander-Stumpel CT, Curfs LM, Sastrowijoto P, Cassidy SB, Schrander JJ, Fryns JP. Prader-Willi syndrome: Causes of death in an international series of 27 cases. *Am J Med Genet A*. 2004;124:333-8.
- Oiglane E, Ounap K, Bartsch O, Rein R, Talvik T. Sudden death of a girl with Prader-Willi syndrome. *Genet Couns*. 2002;13:459-64.
- Whittington JE, Holland AJ, Webb T, Butler J, Clarke D, Boer H. Population prevalence and estimated birth incidence and mortality rate for people with Prader-Willi syndrome in one UK Health Region. *J Med Genet*. 2001;38:792-8.
- Ledbetter DH, Riccardi VM, Airhart SD, Strobel RJ, Keenan BS, Crawford JD. Deletions of chromosome 15 as a cause of the Prader-Willi syndrome. *N Engl J Med*. 1981;304:325-30.
- Mascari MJ, Gottlieb W, Rogan PK, Butler M, Waller D, Armour J, et al. The frequency of uniparental disomy in Prader-Willi Syndrome. *N Engl J Med*. 1992;326:1599-607.
- Cassidy SB, Driscoll DJ. Prader-Willi syndrome. *Eur J Hum Genet*. 2009;17:3-13.
- Zellweger H, Schneider HJ. Syndrome of hypotonia hypopontia hypogonadism obesity (HHHO) or Prader-Willi syndrome. *Am J Dis Child*. 1968;115:588-98.
- Cohen MM Jr, Gorlin RJ. The Prader-Willi syndrome. *Am J Dis Child*. 1969;117:213-8.
- Landwirth J, Schwartz AH, Grunt JA. Prader-Willi syndrome. *Am J Dis Child*. 1968;116:211-7.
- Uehling D. Cryptorchidism in the Prader-Willi syndrome. *J Urol*. 1980;124:103-4.
- Palmer SK, Atlee JL. Anesthetic management of the Prader-Willi syndrome. *Anesthesiology*. 1976;44:161-3.

20. Yamashita M, Koishi K, Yamaya R, Tsubo T, Matsuki A, Oyama T. Anaesthetic considerations in the Prader-Willi syndrome: Report of four cases. *Can Anaesth Soc J.* 1983;30:179-84.
21. Mayhew JF, Taylor B. Anaesthetic considerations in the Prader-Willi syndrome. *Can Anaesth Soc J.* 1983;30:565-6.
22. Milliken RA, Weintraub DM. Cardiac abnormalities during anesthesia in a child with Prader-Willi syndrome. *Anesthesiology.* 1975;43:590-2.
23. Yukioka H, Kitamura E, Nagata N, Fujimori M. Prader-Willi syndrome and anesthetic management. *Jpn J Anesth.* 1979;28:518-21.
24. Noguchi I, Ebihara M, Yamaya R, Tsubo T, Matsuki A, Oyama T. Experience of anesthesia for a patient with Prader-Willi syndrome. *J Jpn Dent Soc Anesth.* 1980;8:56-62.
25. Cover T, Tung Niu N. Differential diagnosis of High Peak Airway Pressures. *Dimens Crit Care Nurs.* 2015;34:19-23.
26. Pelosi P, Croci M, Ravagnan I, Cerisara M, Vicardi P, Lissoni A, et al. Respiratory system mechanics in sedated, paralyzed, morbidly obese patients. *J Appl Physiol.* 1997;82:811-8.
27. Rivera R, Rivera JS. Bloqueantes neuromusculares: en pro del uso adecuado. *Rev Colomb Anestesiología.* 2011;39:352-7.
28. Lirk P, Keller C, Colvin J, Rieder J, Wulf K. Anaesthetic management of the Prader-Willi syndrome. *Eur J Anaesthesiol.* 2004;21:831-3.
29. Nixon GM, Brouillette RT. Sleep and breathing in Prader-Willi syndrome. *Pediatr Pulmolol.* 2002;34:209-17.
30. Rittinger O. Clinical aspects and genetics of Prader-Willi syndrome. *Klin Padiatr.* 2001;213:91-8.