

Consideraciones para la anestesia en el síndrome de Williams

Luis A. Pérez Jurado

Universitat Pompeu Fabra, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER) y Hospital Universitario Valle de Hebrón, Barcelona

La concienciación creciente entre los profesionales de la salud implicados en el cuidado de niños y adultos con síndrome de Williams (SW) ha llevado al establecimiento de guías o directrices para el seguimiento médico de rutina de estas personas, al objeto de vigilar las enfermedades y complicaciones que se pueden encontrar de manera frecuente en ellos. Existe una guía de seguimiento consensuada dirigida a profesionales sanitarios [1], que ha sido adaptada a nuestro entorno y publicada en ediciones previas de esta revista, disponible si se demanda a través de la asociación [2]. Por otro lado, es también conocido que muchos niños y adultos con SW se deben someter a anestesia general o sedación en algún momento durante su vida, bien para procedimientos radiológicos de diagnóstico, o bien para cateterización cardíaca o procedimientos quirúrgicos. Es importante enfatizar que ningún procedimiento médico es 100% seguro, por lo que no debe hacerse a menos que sea realmente necesario. No obstante, entre las indicaciones frecuentes de cirugía se incluyen la corrección de estrabismo, la reparación de la hernia, las intervenciones de vegetaciones o drenajes de oído y las operaciones cardiovasculares. Durante los últimos años, se han publicado diversos casos en los que han ocurrido efectos adversos en la inducción de la anestesia, especialmente en los niños con afectación cardíaca, que han ocasionado incluso muerte súbita [3]. Ello ha causado una preocupación razonable y justificada sobre el tipo de pruebas preoperatorias que hay que hacer antes de un procedimiento quirúrgico.

Es importante enfatizar que ningún procedimiento médico o quirúrgico es 100% seguro, por lo que no debe hacerse a menos que sea realmente necesario. No obstante, muchas personas con SW necesitan este tipo de procedimientos algo invasivos incluyendo intervenciones quirúrgicas y / o cateterización cardíaca.

Las dos posibles complicaciones relacionadas con la cirugía y cateterismo que se han descrito en algunos casos con SW son la isquemia coronaria (A) y la hipertermia maligna (B).

A- Parece que un pequeño número de personas con SW pueden tener un estrechamiento de las arterias coronarias que irrigan el músculo cardíaco desde la aorta. Normalmente, la estenosis coronaria se asocia siempre a una estenosis aórtica supra-avalvular importante. El estrechamiento coronario puede causar isquemia miocárdica con posibilidad de daño permanente al corazón. Aunque un electrocardiograma puede mostrar evidencia de isquemia o daño si ya ha ocurrido, es muy difícil de diagnosticar el estrechamiento coronario antes de que dé manifestaciones, excepto si se realiza un cateterismo. La estenosis de la arteria coronaria puede suponer un riesgo aumentado de complicaciones, fundamentalmente infarto de miocardio, durante el procedimiento de cateterización. Por lo tanto, es importante que el cardiólogo sea consciente de esta posibilidad de antemano. Para reducir el riesgo del procedimiento, se aconseja que se utilicen contrastes no iónicos durante el cateterismo.

B- Otra complicación muy poco frecuente de la anestesia es la hipertermia maligna, en la que la temperatura del cuerpo aumenta muy rápidamente poco después de la inducción de anestesia y puede llevar a un shock. Se han publicado al menos dos casos de hipertermia maligna asociada con anestesia en niños con SW y un caso de espasmo masetero, una forma parcial de la misma (contractura de la musculatura de la mandíbula) [4]. Aunque tratable, la hipertermia maligna es potencialmente muy grave. Los fármacos anestésicos más frecuentemente asociados con la hipertermia maligna son la succinilcolina y el halotano, pero incluso con estos fármacos, la incidencia es muy rara. Una vez más, lo importante es que el anestesiólogo sea consciente de la asociación entre el SW y la hipertermia maligna y tome las precauciones adecuadas [5].

En una revisión retrospectiva de todos los pacientes atendidos en el Hospital de Niños de Filadelfia, se observó que un total de 26 pacientes con SW y cardiopatía entre leve y grave, con edades entre 6 meses y 19 años, habían sido sometidos a 60 procedimientos de cirugía y/o cateterismo cardíaco bajo anestesia durante un período de 13 años (1987-2000). Hubo un único caso con complicaciones que se resolvieron, un niño de 18 meses de edad con grave estenosis pulmonar e hipertensión pulmonar, que al salir de la anestesia presentó bradicardia y precisó resucitación cardiopulmonar y reintubación, con el rápido retorno al estado de base y la plena recuperación. La obvia conclusión del estudio es que las complicaciones de la anestesia en personas con SW, aunque pueden ocurrir, son muy poco frecuentes en la experiencia del centro [6].

Evaluación preanestésica de la persona con SW

Es fundamental que los profesionales de la anestesia y también los padres sean conscientes de los posibles problemas, aunque sean poco frecuentes. Por ello es recomendable organizar una visita preanestésica, generalmente al menos una semana antes de la fecha prevista de intervención. Esto es una práctica común en numerosos centros médicos de tercer orden, pero no es universal. Si a los padres o tutores de una persona con SW no se les ofrece esta opción, lo mejor es programar una reunión con el médico de referencia, quien debe encargarse de coordinar todos los informes del paciente y poner esta información a disposición de los demás profesionales que participan en la atención del individuo.

Como se ha comentado, los problemas de especial preocupación para toda anestesia son los relacionados con el sistema cardiovascular, la función renal, la anatomía de las vías respiratorias, el estado metabólico, la movilidad de las articulaciones y el nivel cognitivo. Por lo tanto, en el caso del SW es conveniente haber realizado una evaluación cardiológica completa en los 12 meses anteriores a la cirugía y el informe del cardiólogo debe ser evaluado por el anestesiólogo. Algunas características pueden ser detectadas por el anestesiólogo mediante un breve examen físico específico en la visita preoperatorio. Por ejemplo, en el caso de que el paciente tenga la mandíbula inferior pequeña puede ser difícil la colocación de un tubo endotraqueal y si hay contracturas o limitación en alguna articulación, puede requerirse algún control adicional. El nivel funcional intelectual y emocional dictará el método de premedicación y potencialmente el método de la inducción anestésica utilizada. Los padres pueden ser muy útiles en el suministro de información que se puede utilizar para calmar la ansiedad. Deben estar disponibles datos analíticos recientes de función renal, calcio y los registros de

enfermedades previas, así como si hay antecedentes personales o familiares de reacciones adversas a la anestesia.

Con toda esta información, el equipo de anestesia puede individualizar el plan de actuación, teniendo los equipos de vigilancia necesarios y previniendo posibles problemas. La colaboración de los padres y tutores de las personas con WS cuando están bien informados es tremendamente valiosa.

En conclusión, la anestesia puede administrarse con seguridad a las personas con SW, a pesar de que presenten afectación cardiovascular, si bien hay algunos riesgos conocidos a considerar. Es muy importante que exista siempre una evaluación preoperatorio individualizada, y que se realice una monitorización estrecha por parte del anestesiólogo durante la intervención con disponibilidad de equipos y medicación. También es importante la vigilancia durante el postoperatorio inmediato. De esta manera, las personas con SW pueden beneficiarse de la anestesia para los procedimientos médicos o quirúrgicos que la precisen con el mínimo riesgo.

Referencias

- 1- Committee on Genetics. American Academy of Pediatrics: Health care supervision for children with Williams syndrome. *Pediatrics*. 2001, 107:1192-204. Erratum in: *Pediatrics* 2002, 109:329
- 2- Del Campo M, Pérez Jurado LA. Síndrome de Williams. *Rev Esp Pediatr* 2009, 65: 59-65
- 3- Burch et al. Congenital supravalvular aortic stenosis and sudden death associated with anesthesia: what's the mystery? *Anesth Analg*. 2008; 107: 1848-1854
- 4- Patel J, Harrison MJ, Williams syndrome: masseter spasm during anaesthesia - *Anestesia*, 1991, 46: 115-116
- 5- Medley J, Russo P, Tobias JD. Perioperative care of the patient with Williams syndrome. *Paediatr Anaesth*. 2005;15(3):243-7.

Páginas web con información adicional

6- www.williams-syndrome.org/for-doctors/anesthesia.html

Artículos de: Susan Nicholson, Kelli Deering y Paige Kaplan

Lynn White

Paul Wang y Ursulla Belugi

- www.pedanesthesia.org/newsletters/2004summer/williamssyndrome.iphtml

artículo de Barry Kussman