

## ANESTESIA Y ENFERMEDAD METABOLICA

Las consideraciones especiales para la anestesia y la cirugía de los pacientes con enfermedad metabólica se deben tanto al defecto congénito, como a las complicaciones secundarias del mismo.

Con finalidad práctica dividimos estas consideraciones por grupos de enfermedades, lo cual no indica que algunas de ellas sean compartidas por todos estos pacientes

### **Mucopolisacaridosis.**

El gran riesgo de la anestesia para los pacientes con mucopolisacaridosis (MPS) proviene de la inestabilidad de la unión atlantoaxial. Este es un problema particular de la enfermedad de Morquio, pero los pacientes con MPS II y IV también presentan este riesgo. En estos niños se debe evitar una hiperextensión del cuello y referirlos, en caso de precisar anestesia general, aquellos centros cuyos anestelistas tengan alguna experiencia con estas enfermedades.

Durante la preparación para la cirugía, se valorará en la historia clínica síntomas como: apnea obstructiva de sueño, o parálisis transitoria que puede ser un indicador de inestabilidad cervical. El médico debe tener presente signos de compresión medular, cifoescoliosis y excesivas secreciones de vías respiratorias superiores. De rutina se medirá la tensión arterial y se realizará un electrocardiograma (EKG) y ecocardiograma. Se revisará las radiografías de tórax y columna cervical recientes. A los que padezcan cifoescoliosis, se les indicará un estudio de la función pulmonar, estudios sobre el sueño pueden ser también útiles. A aquellos con signos o historia de compresión medular, debe realizarse una resonancia magnética espinal.

En la inducción a la anestesia la intubación puede ser difícil debido al espacio limitado; por ello podrían necesitarse tubos de menor calibre a los habituales. El campo visual puede estar limitado por la macroglosia, micrognatia e inmovilidad del cuello, podría ser necesaria la inmovilización del cuello. Las secreciones viscosas podrían dar lugar a problemas pulmonares postoperatorios. La recuperación de la anestesia suele ser lenta, y a veces sucede una obstrucción postoperatoria de las vías respiratorias. Cuando sea posible es preferible la anestesia local, sin embargo en pacientes jóvenes o que no cooperan (como los que sufren enfermedad Hunter o síndrome de Sanfilippo) esto puede ser imposible. La anestesia general es preferible a la sedación, debido a la necesidad de control de la vía aérea.

### **Rabdomilosis y mioglobulinuria en alteraciones de la oxidación de los ácidos grasos.**

Tanto a la anestesia general como al estrés por la cirugía se les ha responsabilizado de la rabdomilosis que se ha observado en pacientes con trastornos de la beta oxidación de los ácidos grasos. Estos desencadenantes del ataque agudo son particularmente notables con la forma miopática de la deficiencia de carnitina palmitoil transferasa II (CPT). Sin embargo, puede suceder lo mismo con cualquier alteración de la oxidación de ácidos grasos, especialmente en la deficiencia de hidroxiacil CoA deshidrogenasa de larga cadena (LCHAD).

El fallo renal es una complicación de la mioglobulinuria. Una medida preventiva es el aporte, previo a la anestesia y cirugía de estos pacientes, glucosa y líquidos por vía intravenosa (tabla I), y evitar el ayuno, de tal forma que el paciente no esté en ayunas durante más de seis horas. En presencia de mioglobulinuria, la concentración de glucosa intravenosa debe ser del 10% o más; la coadministración de insulina puede ayudar al mantenimiento de la glucemia.

La cirugía y la anestesia pueden inducir también una crisis metabólica en la enfermedad de Refsum por la movilización del ácido fitánico de las reservas grasas; se aplican las mismas medidas preventivas.

### **Trastornos con hipoglucemia**

Muchos pacientes con errores congénitos del metabolismo están en riesgo de desarrollar hipoglucemia. Para estos enfermos el ayuno habitual antes de la anestesia general y la cirugía puede ser desastroso. El objetivo de la actuación es mantener la glucemia por encima de 4 mmol/L (75 mg/dL). Entre las patologías de riesgo se encuentran las alteraciones de la beta oxidación de ácidos grasos, las alteraciones del almacenamiento del glucógeno, alteraciones de la gluconeogénesis (por ejemplo deficiencia de fructosa 1,6-difosfatasa), hiperinsulinismo e hipoglucemia cetósica. En cada caso se debe investigar la historia y tolerancia del paciente al ayuno antes de realizar la planificación de la cirugía. La mayoría de los pacientes con alteraciones de la oxidación de los ácidos grasos no se vuelven hipoglucémicos hasta que han ayunado durante más de 12 horas, mientras que algunos pacientes con glucogenosis o hiperinsulinismo no pueden tolerar un ayuno de 4 horas.

Los pacientes que van a ser intervenidos de procesos menores o cortos pueden ser citados para el mediodía o más tarde, y se les puede administrar glucosa. A los pacientes que reciban glucosa nasogástrica durante la noche, se les debe administrar glucosa por vía intravenosa antes de interrumpir la administración nasogástrica. Cada paciente debe recibir glucosa al 10% por vía intravenosa con antelación al tiempo que se espera que va a comenzar la hipoglucemia; la glucosa intravenosa debe ser interrumpida solo después de se ha demostrado que el paciente es capaz de comer y retener las fuentes de azúcar oral. La canulación no se debe eliminar hasta que se haya excluido la posibilidad de vómitos. En general, se debe utilizar glucosa al 10%, un volumen según se refleja en la tabla I. Las cantidades deben ser reajustadas de acuerdo con los niveles de glucosa determinados en sangre.

### **Acidurias orgánicas: enfermedad del jarabe de arce en orina.**

El objetivo del manejo de la anestesia y cirugía en pacientes con acidurias orgánicas es la minimización del catabolismo. Como mejor se alcanza este objetivo es evitando por todos los medios posibles la anestesia y la cirugía hasta que el paciente está en un estado metabólico óptimo y bien recuperado de cualquier infección. En la preparación para la intervención, el balance metabólico debe ser asegurado mediante la valoración de la cetonuria, los niveles sanguíneos de amonio, pH, y electrolitos y, en el caso de la enfermedad del jarabe de arce (MSUD), la concentración de aminoácidos en plasma. La administración de glucosa y fluidos en el régimen empleado evita la hipoglucemia y minimiza el catabolismo (tabla I). En MSUD, una dosis del suplemento de aminoácidos, bien un tercio de la dosis habitual o al menos 0.25 g/kg, debe ser administrada lo más tarde posible antes del comienzo de la anestesia. Las preparaciones intravenosas de aminoácidos diseñadas para el tratamiento de MSUD serían ideales en este punto. Tras la conclusión de la intervención, se debe continuar la administración de glucosa hasta que sea claramente posible la administración oral y los niveles de electrolitos estén normales. Un paciente con MSUD puede ser mantenido durante un tiempo con aminoácidos por vía intravenosa o, en su ausencia, con un aporte nasogástrico de aminoácidos; y idealmente se debería monitorizar la concentración de aminoácidos plasmáticos.

### **Defectos del ciclo de la urea**

En las alteraciones del ciclo de la urea, el objetivo del tratamiento es evitar la hiperamonemia minimizando el catabolismo. El método es el mismo que el señalado para las acidurias orgánicas, excepto que es el amonio el parámetro que debe ser cuidadosamente monitorizada.

En los pacientes cuya medicación habitual incluye arginina o citrulina, deben recibir arginina intravenosa. Se emplea la dosis habitual del paciente, diluida 2.5 g en 50 mL de glucosa al 10%, y debe ser infundida mediante una jeringa unida a la infusión de glucosa. En pacientes que reciben benzoato sódico, fenilbutirato o ambos, se empleará el benzoato sódico endovenosos con una dilución de al menos 2.5 g de cada por 50 mL, a la dosis previa, y se administra por una jeringa unida a la infusión de glucosa. En intervenciones cortas, esta medicación puede ser empezada en el periodo postoperatorio, pero para intervenciones más largas y ciertamente en presencia de hiperamonemia pueden ser administradas intraoperativamente.

**Tabla I**

Edad	Fluidos	Energía Kcal/kg/día	Glucosa mg/kg/minuto
0 – 1 año	1.500 mL/k	108-98	9-7
4 – 6 años	1.200-1.500 mL/día	102-90	7-6
6 – 14 años	1.500 – 2000 mL/día	70-55	6-5
> 14 años	2500 mL/m <sup>2</sup> /día	47-40	5-3