

Recomendaciones para la anestesia de pacientes afectados por **Alfa-manosidosis**

Nombre de la enfermedad: Alfa-manosidosis

CIE 10: E77.1

Sinónimos: Déficit lisosomal de alfa-D-manosidasa, déficit de Alfa-manosidasa B.

La Alfa-manosidosis es causada por la falta del enzima lisosomal alfa-manosidasa a causa de una mutación en MAN2B1, localizado en el cromosoma 19. La falta de alfa-manosidasa causa catabolismo alterado de las glicoproteínas. Esto produce un nivel excesivo de oligosacáridos ricos en manosa en muchos tejidos. Es una enfermedad progresiva, con retraso mental, anomalías esqueléticas y musculares, infecciones recurrentes, síntomas psiquiátricos y compromiso de la función pulmonar. Los síntomas progresan lentamente durante décadas y el pronóstico a largo plazo es malo. Su prevalencia se estima entre 1 por 300.000 a 1 por 1.000.000.

Casi todos los pacientes sufren sordera y se ha comunicado elevada incidencia de alteraciones autoinmunes (por ejemplo, lupus eritematoso, pancitopenia, hipotiroidismo o cirrosis biliar primaria).

Medicina en elaboración



Quizás haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo



Se puede hallar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y organizaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía típica

Biopsias musculares, inserción de catéteres venosos centrales y Port-A-Caths; cirugía general; estudios de imagen (TC y RM).

Tipo de anestesia

No hay una recomendación definida para anestesia general o regional.

Sin embargo, muchos de los pacientes son niños y adolescentes y no son capaces de tolerar anestesia regional como método único.

La anestesia puede ser anestesia intravenosa total o con anestésicos volátiles, sin haberse comunicado complicaciones.

Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)

Debe considerarse pruebas de función pulmonar preoperatorias si esta puede estar afectada y la urgencia de la operación lo permite.

Preparación especial para el tratamiento de la vía aérea

Estos pacientes tienen potencialmente vía aérea difícil y riesgo alto de obstrucción de vía aérea superior. Las causas incluyen acúmulos en las membranas mucosas, cuello corto y rígido con inestabilidad cervical, foramen magnum pequeño, y dependencia del tono muscular para mantener la vía aérea abierta. Esto puede empeorar cuando la enfermedad progresa porque los adultos tienen más riesgo de vía aérea difícil, aunque faltan datos al respecto.

Una serie de casos (ref 2) mostró que no todos los pacientes con alfa-manosidosis tendrán vía aérea difícil. Por tanto suponer una dificultad de vía aérea no debe basarse solo en el diagnóstico de alfa-manosidosis, sino que cada paciente debe evaluarse individualmente.

La intubación fibróptica no debe ser la primera elección salvo que la evaluación individual lo indique. La videolaringoscopia será suficiente en la mayoría de casos para la intubación endotraqueal.

Preparación especial para transfusión o administración de productos hemáticos

Precauciones estándar.

Preparación especial para anticoagulación

Precauciones estándar.

Precauciones en el transporte o movilización del paciente

Precauciones estándar.

Probable interacción entre fármacos anestésicos y medicación crónica del paciente

Precauciones estándar.

Procedimiento anestésico

Considerar midazolam oral como premedicación antes de los procedimientos en pacientes con ansiedad.

Tener en cuenta riesgo elevado de aspiración.

Debido al riesgo de vía aérea difícil, considerar (si la naturaleza del procedimiento lo permite) anestesia con mantenimiento de la respiración espontánea como primera elección.

En una serie de casos de 14 anestésias (ref 2), no hubo casos de ventilación difícil con bolsa y mascarilla y tampoco de dificultad en la intubación. Los pacientes de la serie tenían entre 7–17 años y el peso promedio fue 47,5 kg (rango 18,6–68,3 kg); debe hacerse notar que fueron pacientes seleccionados para su inclusión en un estudio clínico.

Hay comunicaciones de casos o comunicaciones o experiencia personal con diversos anestésicos (tiopental, propofol, ketamina), volátiles (sevoflurano, óxido nitroso), opioides (fentanil, alfentanil, remifentanil, morfina) y relajantes musculares no despolarizantes (cisatracurio, rocuronio, vecuronio, mivacurio) (ref 5). Si se elige succinilcolina no hay evidencia de su seguridad. Pero, asumiendo signos de miopatía, debe evitarse.

El uso de sugammadex para la reversión del bloqueo neuromuscular no se ha comunicado.

Monitorización particular o adicional

Es apropiada monitorización estándar según las guías habituales.

Posibles complicaciones

En una serie de casos (ver referencias) náuseas y/o vómitos postoperatorios en 5 de 14 procedimientos anestésicos. Considerar profilaxis para náuseas y vómitos postoperatorios.

Cuidados postoperatorios

Todos los pacientes necesitan observación postoperatoria, por ejemplo, para edema de vía aérea (que en enfermedades similares supone riesgo elevado).

Problemas agudos relacionados con la enfermedad y efecto en la anestesia y recuperación

Diagnósticos diferenciales causados por la enfermedad como herramienta para distinguir entre un efecto adverso del procedimiento anestésico y una manifestación de la enfermedad.

No hay datos disponibles.

Anestesia ambulatoria

No hay datos particulares en relación con anestesia ambulatoria. Recomendamos la adhesión a guías habituales de anestesia.

Anestesia obstétrica

No hay datos disponibles.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet.

1. Malm D, Nilssen Ø. Alpha-mannosidosis. Orphanet J Rare Dis 2008;23;3:21
2. Hallas P, Borgwardt LG, Roed J, Lauritsen T, Dali CI, Lund AM. Anesthesia for patients with alpha-mannosidosis – a case series of 10 patients. Paediatr Anaesth 2011;21(12):1269-70. doi: 10.1111/j.1460-9592.2011.03668.x
3. Malm D, Riise Stensland HM, Edvardsen O, Nilssen O. The natural course and complications of alpha-mannosidosis-a retrospective and descriptive study. J Inherit Metab Dis 2013;6. [Epub ahead of print]
4. Meikle PJ, Ranieri E, Simonsen H et al (2004) Newborn screening for lysosomal storage disorders: clinical evaluation of a two-tier strategy. Pediatrics 114(4):909–91
5. Eljjo GE & Malm D. University Hospital of Northern Norway, Tromsø, personal communication

Última fecha de modificación): Abril 2019

Esta recomendación fue preparada por:

Autores

Peter Hallas, Anestesiólogo, Rigshospitalet, Juliane Marie Centre, Copenhagen, Dinamarca.
Hallas@rocketmail.com

Torsten Lauritsen, Jefe clínico, Clínica de Anestesia y cirugía, Juliane Marie Centret, Rigshospitalet, København, Denmark – de la actualización.
Torsten.Lauritsen@regionh.dk

Declaración de conflicto de intereses. Los autores no tienen intereses económicos ni competitivos que declarar. Esta recomendación no ha recibido fondos.

Peer-Revision 1

Elgjo Geir Ivar Folling, Anestesiólogo, University Hospital of Northern Norway, Tromsø, Noruega.
Geir.Ivar.Folling.Elgjo@unn.no

Peer-Revision 2

Dag Malm, Gastroenterología, University Hospital of North Norway, Tromsø, Noruega.
dag.malm@online.no

Revisión editorial 2019

Tino Münster, Departamento de anestesiología y medicina de cuidados intensivos, Hospital Barmherzige Brüder, Regensburg, Alemania.
Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de

Declaración de conflicto de intereses. Los revisores no tiene intereses económicos o de competitivos que declarar.

Traducción al español.

Carlos Errando, anestesiólogo, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, Spain
errando013@gmail.com
