

## Recomendaciones para la anestesia de pacientes con **Síndrome de Prader-Willi**

**Nombre de la enfermedad:** Síndrome de Prader-Willi

**CIE 10:** Q87.1

**Sinónimos:** Síndrome de Prader-Labhardt-Willi

**Resumen de la enfermedad:** El síndrome de Prader-Willi (SPW) es un trastorno genético poco común caracterizado por anomalías hipotálamo-hipofisarias con hipotonía grave durante el período neonatal y los dos primeros años de vida; hiperfagia con riesgo de obesidad mórbida durante la infancia y edad adulta; dificultades de aprendizaje y problemas de comportamiento, o problemas psiquiátricos graves. La enfermedad afecta a 1/25.000 nacidos. La hipotonía severa al nacimiento, que conduce a problemas de succión y deglución, así como retraso en el desarrollo psicomotor, mejora parcialmente con la edad. Se observan con frecuencia rasgos faciales característicos (frente estrecha, ojos almendrados, labio superior delgado y boca hacia abajo), así como manos y pies muy pequeños. Después de esta fase inicial, aparecen los signos más llamativos que incluyen hiperfagia y ausencia de saciedad, que a menudo conducen a una obesidad severa en los niños afectados ya desde los dos años de edad. La situación puede deteriorarse rápidamente sin los controles externos adecuados, siendo la obesidad un factor importante que influye en la morbilidad y la mortalidad. Otras anomalías endocrinas asociadas contribuyen al cuadro clínico de baja estatura, debido al déficit de hormona del crecimiento (GH) y al desarrollo puberal incompleto. Frecuentemente, puede identificarse una disminución de la densidad mineral ósea sin cambios en el metabolismo del calcio, fosfato, vitamina D u hormona paratiroidea. El grado de disfunción cognitiva varía mucho de un niño a otro. Está asociado con dificultades de aprendizaje y desarrollo deficiente del habla y lenguaje, que se agravan aún más por problemas psicológicos y de comportamiento.

La enfermedad es clínica y genéticamente heterogénea. Está causada por anomalías que involucran a la región crítica del cromosoma 15 (15q11-q13). El consenso de los expertos concluye que el diagnóstico debe basarse en criterios clínicos (criterios de Holm de 1993, revisados en 2001), junto con una confirmación por análisis genético. La mayoría de los casos son esporádicos y la recurrencia familiar es rara, por lo que es importante la información proporcionada mediante el asesoramiento genético. El manejo debe ser global y multidisciplinario. El diagnóstico precoz, la atención multidisciplinaria precoz y el tratamiento con GH han mejorado significativamente la calidad de vida de los niños afectados. Actualmente no hay información sobre el efecto a largo plazo del tratamiento con GH en adultos, particularmente en lo que respecta a su efecto sobre los problemas de comportamiento y el grado de autonomía obtenido. En los adultos, las complicaciones relacionadas con la obesidad y la cuestión de la autonomía siguen planteando problemas importantes.

---

Medicina en elaboración



Quizás haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo

---



**Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)**

---

## Cirugía típica

---

Cirugía ortopédica (por ejemplo, cirugía de columna para la escoliosis); corrección de estrabismo; reparación de labio leporino y palatino; tratamiento dental debido a la presencia de caries; orquidopexia (criptorquidia).

---

## Tipo de anestesia

---

Tanto la anestesia general como la regional suponen un desafío: el empleo de anestesia general puede resultar en el manejo de una vía aérea difícil; por otro lado, los puntos de referencia anatómica para la anestesia regional pueden no reconocerse fácilmente debido a la obesidad mórbida.

Las consideraciones anestésicas del SPW incluyen obesidad mórbida y apnea del sueño, accesos venosos difíciles, una dificultad potencial en el manejo de la vía aérea, el riesgo de insuficiencia respiratoria perioperatoria, afectación primaria del miocardio, comportamiento agresivo y, en ocasiones, violento; convulsiones y alteraciones de la termorregulación, así como intolerancia a la glucosa.

---

## Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)

---

La evaluación preoperatoria adecuada puede depender de la presencia de comorbilidades, incluyendo aquellas complicaciones relacionadas con la obesidad: problemas cardiovasculares, diabetes mellitus, hipertensión, apnea del sueño (NOTA: predisposición a complicaciones cardiovasculares independientemente de la obesidad).

- estado de nutrición e hidratación
- índice de masa corporal, circunferencia del cuello, problemas dentales
- composición salival

Realizar una evaluación exhaustiva del estado respiratorio actual y pasado del paciente, incluida la polisomnografía, como parte de un estudio preoperatorio individualizado para establecer una línea de base e identificar a aquellos con SAHOS grave (así como el ingreso postoperatorio en la UCI para la monitorización del estado respiratorio). Las pruebas complementarias incluyen evaluar movimientos respiratorios torácicos y abdominales, flujo de aire nasal, medición transcutánea de CO<sub>2</sub> y O<sub>2</sub>, saturación de oxígeno, EEG, EOG (electrooculografía) y ECG.

Los niños con SPW con frecuencia sufren enfermedad pulmonar restrictiva debido a la hipotonía, obesidad y cifoescoliosis. Una evaluación preoperatoria con ECG de 12 derivaciones y ecocardiografía puede estar indicado en pacientes seleccionados.

---

## Preparación específica para tratamiento de la vía aérea

---

En el manejo perioperatorio de un paciente con SPW se debe prestar especial atención a las anomalías en las vías aéreas superiores e inferiores. El manejo de la vía aérea puede complicarse debido a la frecuente asociación con una dentición deficiente, micrognatia, anomalías palatinas y movilidad limitada del cuello. El equipo adecuado para hacer frente al

escenario "no se puede intubar/no se puede ventilar" debería estar disponible. Además, en pacientes en los cuales se vaya a realizar una anestesia regional, el fácil acceso a dicho equipo debe estar igualmente disponible.

El compromiso respiratorio intraoperatorio y postoperatorio también ha dado lugar a problemas perioperatorios en pacientes con SPW. Estos pueden incluir estridor, desaturación de oxígeno, hipercapnia y broncoespasmo intermitente con la necesidad de utilizar una presión pico inspiratoria alta.

---

### **Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos**

---

No descrita.

---

### **Preparación específica para anticoagulación**

---

No descrita.

---

### **Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización**

---

Las características que pueden tener un impacto en la atención perioperatoria incluyen el retraso mental con la predisposición al comportamiento agresivo.

---

### **Probable interacción entre los agentes anestésicos y medicación crónica que toma el paciente**

---

No hay interacciones particulares, porque no hay medicación específica. Las interacciones dependen de la presencia de comorbilidades y su tratamiento farmacológico.

---

### **Procedimientos anestésicos**

---

Los pacientes con SPW presentan hipotonía y, por lo tanto, están predispuestos a una aspiración gástrica. La motilidad disminuida del tracto gastrointestinal aumenta aún más el riesgo de aspiración perioperatoria, y la secuela de esta aspiración puede ser más grave incluso debido a la presencia de una reserva pulmonar limitada.

El trigger fisiológico para el vómito en el SPW es anormal y estos pacientes tienen una menor tendencia a vomitar. Ciertamente, la obesidad puede estar asociada con una incidencia más alta de lo normal de hernia de hiato y aumento de la presión intraabdominal. El riesgo perioperatorio de aspiración se ve agravado por la elevada

incidencia de regurgitación y disminución del tono del esfínter esofágico. Esta regurgitación puede contribuir al desarrollo de caries dental. Se deben hacer esfuerzos para reducir la secreción de ácido gástrico, aumentar la motilidad intestinal, neutralizar el contenido del estómago, utilizar la posición del cuerpo para que la propia gravedad contribuya a reducir la tendencia a la regurgitación pasiva, asegurar rápidamente la vía aérea, descomprimir el

estómago y extubar la tráquea con precaución. Empleando estos medios, se puede reducir la morbilidad y mortalidad quirúrgica relacionada con la aspiración de contenido gástrico.

- ayuno de al menos 6 horas
- cánula intravenosa periférica para administrar ranitidina y metoclopramida por vía intravenosa 1 hora antes de la anestesia, se debe utilizar una crema anestésica tópica antes de la canalización venosa
- premedicación cuidadosa con un sedante
- monitorización de rutina
- inducción de secuencia rápida

Las técnicas de anestesia regional desempeñan un papel importante en estos pacientes al eliminar la necesidad de anestesia general y sus riesgos perioperatorios. La anestesia regional puede ser útil para proporcionar atención anestésica intraoperatoria y analgesia posoperatoria como un medio para limitar la necesidad de opioides y agentes anestésicos generales. Tanto las técnicas neuroaxiales (epidural o anestesia intradural) como los bloqueos de nervios periféricos deben considerarse en estos pacientes.

Sin embargo, los puntos de referencia anatómicos para la anestesia regional pueden estar ocultos debido a la obesidad mórbida, y se recomienda el uso de ultrasonidos para facilitar la realización del bloqueo y limitar la incidencia de complicaciones.

Se debe considerar una relación riesgo-beneficio cuando se usa anestesia regional junto con sedación en pacientes con SPW, ya que pueden tener un mayor riesgo de aspiración que la población pediátrica general. Es probable que se requiera sedación no solo para la realización del bloqueo, sino también para garantizar la cooperación del paciente durante el procedimiento quirúrgico.

Además, el síndrome puede resultar en una respuesta prolongada y exagerada a los agentes sedantes y analgésicos. Por ello se ha sugerido el beneficio de las técnicas regionales y los AINES como medio para limitar el uso de opioides en el período postoperatorio inmediato.

El uso de bloqueantes neuromusculares no despolarizantes (BNMND) para la relajación muscular debe ser restringido debido a un potencial bloqueo neuromuscular de larga duración. La hipotonía ha llevado a algunos autores a advertir contra el uso de BNM. Sin embargo, varios informes han demostrado el uso seguro de varios BNMND, incluyendo pancuronio, atracurio, vecuronio y rocuronio, sin evidencia de efectos prolongados. Es necesaria la monitorización neuromuscular y el bloqueo neuromuscular residual debe ser revertido rápidamente con neostigmina y glicopirrolato. Aunque se ha sugerido precaución con el uso de succinilcolina en la presencia de hipotonía dado el riesgo teórico de una respuesta hiperpotasémica exagerada, varios de los informes también han demostrado el uso seguro de succinilcolina en pacientes con SPW.

Algunos autores se han decantado por la ketamina por sus efectos limitados sobre la función respiratoria, así como por su capacidad para proporcionar sedación y analgesia. Especialmente en niños mayores, la ketamina debe ser administrado junto con propofol o una benzodiazepina para limitar el riesgo de incidentes en la inducción anestésica. La ketamina se puede usar con precaución ya que sus efectos sobre el umbral convulsivo son controvertidos.

Se han utilizado propofol, isoflurano, sevoflurano y N<sub>2</sub>O para el mantenimiento de anestesia.

Otros problemas comunes incluyen canalización venosa difícil, la constante sensación de hambre del paciente, el comportamiento, alteraciones en la termorregulación, diabetes mellitus, arritmia y cor pulmonale.

## **Monitorización especial o adicional**

---

Se recomienda la monitorización del bloqueo neuromuscular.

Se deben controlar cuidadosamente la glucosa en sangre y la temperatura corporal.

La monitorización adicional depende de la identificación de riesgo elevado de incidentes en el intraoperatorio o postoperatorio debido a la comorbilidad.

## **Posibles complicaciones**

---

Los pacientes con SPW tienden a desarrollar infecciones respiratorias graves como resultado de la aspiración debida a la hipotonía, la cual conduce a una mala coordinación faríngea, aspiración crónica y tos débil.

Estrategias para la prevención de complicaciones perioperatorias en pacientes con SPW:

- La cirugía electiva debe posponerse hasta la recuperación completa de una infección del tracto respiratorio superior.
- Se debe prestar especial atención a los pacientes con SPW complicados con SAHOS grave.
- Se debe considerar el riesgo aumentado de aspiración y apnea posoperatoria.

## **Cuidados postoperatorios**

---

Para una estrecha observación y tratamiento, se recomienda encarecidamente una medicina de cuidados intensivos postoperatorios para prevenir complicaciones respiratorias relacionadas con el sueño, incluso si no se han administrado opioides o BNM de duración intermedia o prolongada.

En el postoperatorio, el despertar suele ser lento y acompañado de obstrucción de las vías respiratorias superiores y ronquidos. Las complicaciones pueden incluir un mayor número de episodios de apnea, un umbral más elevado para la hipercapnia, episodios obstructivos, broncoespasmo y requerimiento de oxígeno.

La cicatrización de heridas y la movilización pueden ser lentas.

## **Información sobre situaciones de emergencia/diagnóstico diferencial a causa de la enfermedad (como herramienta para distinguir entre un efecto adverso del procedimiento anestésico y una manifestación propia de la enfermedad)**

---

La obesidad mórbida asociada, el SAHOS, el control central patológico de la ventilación y la somnolencia diurna excesiva parecen ser característicos del SPW y pueden estar relacionados con problemas con el ritmo de sueño-vigilia y la disfunción hipotalámica.

Los pacientes con SPW presentan retraso mental con tendencia a un comportamiento agresivo, trastornos psicológicos y problemas de comportamiento obsesivo.

En la infancia avanzada y la adolescencia pueden aparecer las manifestaciones neurológicas, los signos endocrinos y alteraciones del metabolismo.

Trastornos psicológicos adicionales, retraso mental y comportamiento obsesivo suponen hallazgos frecuentes.

Se han observado defectos de conducción cardíaca y afectación primaria del miocardio y las convulsiones son comunes.

### **Anestesia ambulatoria**

---

La anestesia ambulatoria no está recomendada.

### **Anestesia obstétrica**

---

No descrita.

## Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Dearlove OR, Dobson A, Super M. Anaesthesia and Prader-Willi syndrome. *Paediatr Anaesth* 1998;8:267–271
2. Burman P, Ritzén EM, Lindgren AC. Endocrine dysfunction in Prader-Willi syndrome: a review with special reference to GH. *Endocr Rev* 2001;22:787–799
3. Warwick JP, Mason DG. Obstructive sleep apnoea syndrome in children. *Anaesthesia* 1998;53:571–579
4. Curfs LM, Fryns JP. Prader-Willi syndrome: a review with special attention to the cognitive and behavioral profile. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1992;28:99–104
5. Eiholzer U. Deaths in children with Prader-Willi syndrome. A contribution to the debate about the safety of growth hormone treatment in children with PWS. *Horm Res* 2005;63:33–39
6. Nixon GM, Brouillette RT. Sleep and breathing in Prader-Willi syndrome. *Pediatr Pulmonol* 2002;34:209–217
7. Legrand R, Tobias JD. Anesthesia and Prader-Willi syndrome: preliminary experience with regional anesthesia. *Paediatr Anaesth* 2006;16:712–722
8. Papavramidis ST, Kotidis EV, Gamvros O. Prader-Willi syndrome-associated obesity treated by biliopancreatic diversion with duodenal switch. Case report and literature review. *J Pediatr Surg* 2006;41:1153–1158
9. Camfferman D, McEvoy RD, O'Donoghue F, Lushington K. Prader Willi Syndrome and excessive daytime sleepiness. *Sleep Med Rev* 2008;12:65–75
10. Sloan TB, Kaye CI. Rumination risk of aspiration of gastric contents in the Prader-Willi syndrome. *Anesth Analg* 1991;73:492–495
11. Mantadakis E, Spanaki AM, Geromarkaki E, Vassilaki E, Briassoulis G. Near demise of a child with Prader-Willi syndrome during elective orchidopexy. *Paediatr Anaesth* 2006;16:790–793
12. Tseng CH, Chen C, Wong CH, Wong SY, Wong KM. Anesthesia for pediatric patients with Prader-Willi syndrome: report of two cases. *Chang Gung Med J* 2003;26:453–457
13. Rinaldi S, Rizzo L, Di Filippo A, Secchi S, Paternoster G, La Torre MS, Pascente C, Stanzani MR. Monopharmacologic general anaesthesia with sevoflurane in paediatric patient with Prader-Willi syndrome. *Minerva Anestesiol* 2002;68:783–790
14. Ostermeier AM, Hofmann-Kiefer K, Schwender D. Induction of anesthesia for a patient with sleep apnea syndrome *Anaesthesist* 2000;49:317–320
15. Silva PS, Monteiro Neto H, Andrade MM, Neves C. Negative-pressure pulmonary edema: A rare complication of upper airway obstruction in children. *Pediatr Emerg Care* 2005;21:751–754
16. Shine NP, Coates HL, Lannigan FJ, Duncan AW. Adenotonsillar surgery in morbidly obese children: Routine elective admission of all patients to the intensive care unit is unnecessary. *Anaesth Intensiv Care* 2006;36:724–730
17. Shapiro F, Sethna N. Blood loss in pediatric spine surgery. *Eur Spine J* 2004;13. Suppl 1:S6–17
18. Aravindan A, Singh AK, Kurup M, Gupta S. Anaesthetic management of paediatric patient with Prader-Willi syndrome for bariatric surgery. *Indian J Anaesth.* 2020;64:444–445
19. Tan HL, Urquhart DS. Respiratory Complications in Children with Prader Willi Syndrome. *Paediatric Respiratory Reviews* 2017; 22;52:5954
20. Crockett DJ, Ahmed SR, Sowder DR, Wootten CT, Chinnadurai S, Goudy SL. Velopharyngeal dysfunction in children with Prader-Willi syndrome after adenotonsillectomy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014;78:1731-1734. DOI: 10.1016/j.ijporl.2014.07.034



21. Pacilli M, Heloury Y, O'Brien M, Lioni T, Rowell M, Hutson J. Orchidopexy in children with Prader–Willi syndrome: Results of a long-term follow-up study. *J Pediatr Urology* 2018;14,1:63.e1-63.e6.

---

**Fecha de la última modificación:**                    **Agosto 2020**

---

*Estas recomendaciones han sido preparadas por:*

**Autor(es)**

**Heike Rakow**, Anestesiólogo, HELIOS Hospital, Schwerin, Alemania  
heike.rakow@helios-kliniken.de

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

*Estas recomendaciones han sido revisadas por:*

**Revisores**

**Joseph D. Tobias**, Anestesiólogo, Nationwide Children's Hospital, Columbus, EEUU  
Joseph.Tobias@Nationwidechildrens.org

**Bernd Schenk**, Pediatra (endocrinología y diabetología), HELIOS Hospital, Schwerin, Alemania  
bernd.schenk@helios-kliniken.de

**Revisión Editorial 2020**

**Tino Münster**, Anestesiólogo, Department of anaesthesiology and intensive care medicine, Hospital Barmherzige Brüder, Regensburg, Alemania  
Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de

**Declaración.** Los revisores no tienen conflicto de intereses económico o competitivo que declarar.

La recomendación ha sido traducida al español por:

**Traductor:**

**Claudia Cuesta González-Tascón**. Anestesióloga Pediátrica. Hospital Infantil La Paz (Madrid), España. Miembro del Grupo de Trabajo "Enfermedades Raras y Anestesia" de la Sección Pediátrica de la SEDAR  
claucuestagt@gmail.com

---