

**HOSPITAL PROVINCIAL GENERAL DOCENTE  
"DR. ANTONIO LUACES IRAOLA"  
CIEGO DE ÁVILA****Conducción anestésica durante la orquidopexia en el síndrome de Prader-Willi.  
Presentación de un caso****Anesthetic management during orchiopey in Prader-Willi syndrome. Case report**

Neisy López Espinosa<sup>I</sup>, Ramón Enrique Ibarra López<sup>II</sup>, Norma Ortiz Martínez<sup>III</sup>, Lisbet Borroto Armas<sup>IV</sup>, Mirtha de la Caridad Santalla Piñeiro<sup>V</sup>.

**RESUMEN**

**Introducción:** el síndrome de Prader-Willi es una enfermedad genética no hereditaria, asociada a trastornos del cromosoma 15 de origen paterno. Aunque el diagnóstico se basa en la sospecha por los síntomas característicos, sólo se confirma con exámenes genéticos. Las particularidades anestésicas de estos pacientes se derivan en gran medida de sus características en el momento de la intervención; no obstante, se debe prestar especial atención a varios aspectos, entre ellos las dificultades en la relación médico-paciente, las posibilidades de que el paciente presente estómago lleno, acceso venoso difícil, dificultad en el manejo de la vía aérea, aumento de la sensibilidad a los anestésicos y retardo en el despertar.

**Presentación del caso:** paciente masculino de nueve años de edad, piel blanca, 64 Kg de peso y 1,50 m de talla, diagnosticado con síndrome de Prader-Willi. Los exámenes de los sistemas respiratorio y cardiovascular no aportaron datos positivos; los resultados de los exámenes complementarios estuvieron dentro de los límites normales. En el examen físico se constataron rasgos característicos: cabeza grande y cuello corto con buena flexo-extensión, boca pequeña y lengua grande, retraso mental moderado y criptorquidia bilateral, motivo por el que se indicó tratamiento quirúrgico mediante orquidopexia bilateral con empleo de anestesia general orotraqueal. El paciente no tuvo complicaciones anestésicas; permaneció hospitalizado durante 48 horas con una evolución satisfactoria.

**Conclusiones:** en el manejo anestésico de los pacientes con síndrome de Prader-Willi se deben tener en cuenta las comorbilidades asociadas; la vigilancia postoperatoria adecuada es necesaria para evitar la aparición de complicaciones respiratorias.

**Palabras clave:** SÍNDROME DE PRADER-WILLI, ANESTESIA ENDOTRAQUEAL, ADYUVANTES ANESTÉSICOS, RETRASO EN EL DESPERTAR POSANESTÉSICO, ORQUIDOPEXIA, INFORMES DE CASOS.

**ABSTRACT**

**Introduction:** Prader-Willi syndrome is a non-hereditary genetic disease, associated with disorders of the chromosome 15 of paternal origin. Although the diagnosis is based on suspicion of characteristic symptoms, it is only confirmed by genetic testing. The anesthetic peculiarities of these patients are derived from their characteristics at the time of the intervention; however, special attention should be paid to several aspects, including difficulties in the doctor-patient relationship, the possibility of a patient having a full stomach, difficult venous access, difficulty in managing the airway, increased anesthetics sensitivity and delayed awakening.

**Case presentation:** a nine year old male patient, white skin, 64 Kg of weight and 1,50 m of height, diagnosed with Prader-Willi syndrome. The examinations of the respiratory and cardiovascular systems did not provide positive data; the results of the supplementary examinations were within normal limits. On physical examination, characteristic features were found: large head and short neck with good flexion-extension, small mouth and large tongue, moderate mental retardation and bilateral cryptorchidism, reason for which surgical treatment was indicated by bilateral orchidopexy with the use of general orotracheal anesthesia. The patient had no anesthetic complications; he was hospitalized for 48 hours with a satisfactory evolution.

**Conclusions:** in the anesthetic management of patients with Prader-Willi syndrome, the

associated comorbidities must be taken into account; Proper postoperative surveillance is necessary to prevent the occurrence of respiratory complications.

**Keywords:** PRADER-WILLI SYNDROME, ENDOTRACHEAL ANESTHESIA, ANESTHESIA ADJUVANTS, DELAYED EMERGENCE FROM ANESTHESIA, ORCHIOPEXY, CASE REPORTS.

- I. Especialista de II Grado en Anestesiología y Reanimación. Profesor Auxiliar. Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.
- II. Especialista de I Grado en Anestesiología y Reanimación. Profesor Instructor. Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.
- III. Especialista de II Grado en Anestesiología y Reanimación. Profesor Asistente. Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.
- IV. Especialista de I Grado en Anestesiología y Reanimación. Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.
- V. Especialista de I Grado en Anestesiología y Reanimación. Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Prader-Willi es una enfermedad genética no hereditaria, asociada a trastornos del cromosoma 15 de origen paterno. La mayoría de las fuentes bibliográficas reconocen a los médicos suizos Prader, Willi y Labhart como los pioneros en la descripción de esta entidad en el año 1956; sin embargo, en 1887 Down ya había hecho referencia a la enfermedad<sup>(1)</sup>. La prevalencia estimada es de alrededor de un caso por 10 000 o 25 000 nacimientos vivos; afecta por igual a personas de ambos sexos y color de piel<sup>(1-3)</sup>. En Cuba no existen reportes publicados sobre el síndrome de Prader-Willi, pero en algunas provincias (entre ellas Pinar del Río y Ciego de Ávila) crece el interés por realizar el pesquisaje de la enfermedad.

Las manifestaciones clínicas se evidencian de acuerdo a la edad del paciente<sup>(1,3)</sup>; la primera etapa, llamada "de falta de desarrollo", se extiende desde el nacimiento hasta los dos o seis años y se caracteriza por hipotonía muscular, falta de expresión facial, llanto leve o ausente, succión pobre, poca ganancia de peso, lento desarrollo psicomotor e hipogonadismo; la criptorquidia es una de las manifestaciones más frecuentes. En la segunda etapa, "de hiperdesarrollo", la máxima expresión de la enfermedad es la obesidad mórbida, causada por el deseo compulsivo de comer y la disminución de las necesidades calóricas para mantener el normopeso; los pacientes presentan ojos almendrados, boca pequeña, saliva viscosa, baja talla, retraso puberal, apnea del sueño, variaciones de la temperatura, trastornos conductuales, alto umbral doloroso, manos y pies pequeños, dolicocefalia, hipertensión arterial y diabetes, entre otros signos<sup>(1-5)</sup>. Aunque el diagnóstico se basa en la sospecha por los síntomas característicos, sólo se confirma con exámenes genéticos<sup>(1,3-5)</sup>.

Las necesidades quirúrgicas más frecuentes en los casos de síndrome de Prader-Willi durante la edad pediátrica abarcan la realización de adenoamigdalectomías, orquidopexias, biopsias testiculares e inserción de catéteres venosos centrales<sup>(6)</sup>.

Las particularidades anestésicas de estos pacientes se derivan en gran medida de sus características en el momento de la intervención; no obstante, se debe prestar especial atención a varios aspectos, entre ellos las dificultades en la relación médico-paciente, las posibilidades de que el paciente presente estómago lleno, acceso venoso difícil, dificultad en el manejo de la vía aérea, aumento de la sensibilidad a los anestésicos y retardo en el despertar; también pueden presentar dificultad para el traslado<sup>(7,8)</sup>.

La anestesia general sería la elección en la gran mayoría de los enfermos con síndrome de Prader-Willi, debido a que las técnicas regionales requieren de cierto grado de cooperación del paciente, que en estos casos siempre sería muy difícil conseguir; por otra parte, la presencia casi constante de obesidad y trastornos esqueléticos hace que su utilización sea muy laboriosa<sup>(7,8)</sup>.

La profundización en el conocimiento de la enfermedad y el apoyo en los avances científicos y técnicos contribuirán, sin lugar a dudas, al mejoramiento de la calidad del plan anestésico a seguir en los pacientes que sufren esta dolencia<sup>(9)</sup>.

Se presenta el caso de un paciente diagnosticado de síndrome de Prader-Willi, atendido en la Unidad Quirúrgica Electiva del Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola" de Ciego de Ávila para practicarle una orquidopexia bilateral.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de nueve años de edad, piel blanca, 64 Kg de peso y 1,50 m de talla, diagnosticado con síndrome de Prader-Willi y con antecedentes de alergia a la penicilina y la dipirona.

Los exámenes de los sistemas respiratorio y cardiovascular no aportaron datos positivos: la frecuencia cardíaca (FC) en 104 lpm y la saturación parcial de oxígeno en la hemoglobina (SpO<sub>2</sub>) en 98%; los resultados de los exámenes complementarios estuvieron dentro de los límites normales. En el examen físico se constataron rasgos característicos: cabeza grande y cuello corto con buena flexo-extensión, boca pequeña (con buena apertura) y lengua grande, fosas nasales pequeñas y permeables, retraso mental moderado y criptorquidia bilateral, motivo por el que se indicó tratamiento quirúrgico mediante orquidopexia bilateral con empleo de anestesia general orotraqueal (Figura No.1).

Figura No.1. Paciente con síndrome de Prader-Willi. Se aprecian los rasgos faciales característicos.



Como preparación previa a la realización del acto anestésico al paciente se le canalizó una vena periférica, por la que se le administró hidrocortisona (150 mg) y midazolam (3 mg). A continuación se estableció la monitorización básica y la preoxigenación con máscara facial. Para la inducción anestésica se emplearon ketamina (100 mg) y succinilcolina (75 mg) y se inició la ventilación manual a presión positiva intermitente a través de la máscara facial, sin dificultad.

Se efectuó laringoscopia directa con hoja Macintosh No.3 (correspondiente al grado III de la escala de Cormack-Lehane); llamó la atención que el paciente presentó epiglotis pequeña, en forma de omega, con un vestíbulo laríngeo pequeño y poca nitidez de las cuerdas vocales, por lo que se requirió el empleo de estilete y presión cricoidea externa para insertar un tubo endotraqueal No.5 con manguito, que se insufló con 2 ml de aire y se conectó a la máquina de anestesia Fabius GS, en modalidad ventilatoria volumétrica controlada: volumen corriente (VC) de 512 ml, frecuencia respiratoria (FR) de 16 rpm; presión inspiratoria (PI) de 22 mbar, relación inspiración-espирación (I/E) de 1:2 y fracción inspiratoria de oxígeno (FiO<sub>2</sub>) de 0,5.

Para el mantenimiento de la anestesia se utilizó fentanilo (150 µg) en bolo inicial, y otros 50 µg pasada una hora y cuarto de la intervención quirúrgica; se añadió isofluorano al 1 % durante todo

el tiempo quirúrgico (dos horas y 25 minutos). Las constantes vitales del paciente se mantuvieron estables, con datos similares a los de la revisión preoperatoria; el volumen perdido se repuso con cristaloides de acuerdo al déficit previo, las necesidades basales y las pérdidas quirúrgicas.

Al concluir la intervención quirúrgica se interrumpió el flujo de gases anestésicos y se cambió el circuito para mantener la ventilación manual con una mezcla de oxígeno y aire comprimido a partes iguales. La recuperación anestésica espontánea del paciente no fue posible, y durante los 20 minutos siguientes no se constató esfuerzo inspiratorio, por lo que utilizó reversión farmacológica con naloxona (400 µg por vía endovenosa). Se instauró la ventilación de forma espontánea y regular y se extubó al paciente en el quirófano.

El paciente no tuvo complicaciones anestésicas; a pesar de mantener somnolencia ligera, su primera solicitud fue alimentarse. Permaneció hospitalizado durante 48 horas con una evolución satisfactoria.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Prader-Willi se considera la causa genética más frecuente de obesidad; no obstante es un síndrome raro. Varias organizaciones internacionales, entre ellas la Fundación Síndrome de Prader-Willi (radicada en Madrid), la Asociación Síndrome Prader-Willi (de Estados Unidos) y la Organización Internacional Síndrome Prader-Willi, se dedican a investigar acerca del diagnóstico de esta enfermedad; también en Cuba se han dado pasos de avance en este sentido en las últimas décadas<sup>(5)</sup>.

El paciente intervenido quirúrgicamente presentó como características clínicas más llamativas obesidad, deseo compulsivo de alimentarse, retraso mental moderado y criptorquidia bilateral; esta última es una manifestación de hipogonadismo ya reportada en otros casos de síndrome de Prader-Willi por Rodríguez y Meco<sup>(9,10)</sup>.

Para el diseño del plan anestésico del paciente se seleccionó la anestesia general orotraqueal, con previa canalización de una vena periférica. Este procedimiento se tornó difícil debido a la escasa cooperación del paciente y a su obesidad, dificultades muy comentadas en la literatura sobre el tema<sup>(10,11)</sup>. No se utilizó premedicación sedante por vía oral debido al riesgo potencial que tienen estos pacientes por el aumento de la sensibilidad a los agentes anestésicos y la dificultad anticipada en el manejo de la vía aérea.

Se procedió, a través de una vía venosa segura, a provocar la sedación con midazolam; al ser éste un fármaco de acción rápida, facilitó la amnesia anterógrada y la preoxigenación con mascarilla antes de la inducción anestésica y la intubación traqueal.

Según Locker y Rosenfield<sup>(7)</sup> no se recomienda el uso de relajantes musculares despolarizantes por el elevado riesgo de hipertermia maligna. En este caso, el paciente no presentó trastornos termorregulatorios. Se consideró necesaria una dosis de succinilcolina teniendo en cuenta la anticipación de una vía aérea difícil y la inexistencia de casos con esta complicación en la provincia; el acceso difícil para el control de la vía aérea se debió a las características anatómicas específicas que comparten estos pacientes<sup>(6,7)</sup> y a la presencia de patrones morfológicos laríngeos que se asemejan a los de edades más tempranas de la vida<sup>(11)</sup>.

El alto umbral doloroso, la hipotonía, y la sensibilidad aumentada de estos enfermos a la acción de los agentes anestésicos (descrita por algunos autores)<sup>(6-8,10)</sup> se puso de manifiesto durante la conducción del acto anestésico, por lo que fueron necesarias dosis mínimas de opioides y anestésicos inhalatorios y no se requirió el empleo de relajantes musculares en el preoperatorio, que fue prolongado (dos horas y 25 minutos). La estabilidad hemodinámica del paciente y su falta de respuesta pasados 20 minutos de interrupción del flujo de gases anestésicos corroboraron este hecho, que llevó a la utilización exitosa de reversión farmacológica para los opioides.

No se presentaron complicaciones durante la extubación, y se aspiraron secreciones escasas, localizadas sólo en la faringe. Se consideró normal la somnolencia ligera en el posoperatorio inmediato (primeras seis horas) y se constató que el paciente no presentó dolor a pesar del trauma quirúrgico, y manifestó deseo inminente de comer. La observación en sala de

hospitalización se cumplió tal como se recomienda en la literatura<sup>(6,7,10,12)</sup>.

## CONCLUSIONES

En el manejo anestésico de los pacientes con síndrome de Prader-Willi se deben tener en cuenta las comorbilidades asociadas; la vigilancia postoperatoria adecuada es necesaria para evitar la aparición de complicaciones respiratorias.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fúnes R, Rivas V, Donaire MG, Henríquez A, Mejía JA. Síndrome de Prader Willi. Rev. Fac. Cienc. Méd [Internet]. Dic 2008 [citado 15 Ene 2016];5(2):37-45. Disponible en: <http://65.182.2.242/RFCM/pdf/2008/pdf/RFCMVol5-2-2008-7.pdf>
2. Holm VA, Cassidy SB, Butler MG, Hanchett JM, Greenswag LR, Whitman BY et al. Prader-Willi syndrome: consensus diagnostic criteria. Pediatrics [Internet]. Feb 1993 [citado 15 Ene 2016];91(2):398-402. Disponible en: <http://pediatrics.aappublications.org/content/pediatrics/91/2/398.full.pdf>
3. Angulo MA. Síndrome de Prader-Willi - Guía 2005 para familiares y profesionales [Internet]. New York: International Prader-Willi Syndrome Organization; 2005 [citado 15 Ene 2016]. Disponible en: <http://pwsa-usa.org/spanish/SpanishGuideAngulo2005.pdf>
4. Huerta Rivas C, Barabash Bustelo A, Gallego Merlo J, Ramos Corrales C, Osorio Cabrero A, Robledo Batanero M, et al. Diagnóstico rápido del síndrome de Prader-Willi y de Angelman mediante test de metilación por PCR. An Esp Pediatr [Internet]. Jun 1998 [citado 15 Ene 2016];48(6):583-6. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/anales/48-6-3.pdf>
5. Camprubí Sánchez C, Gabau Vila E, Artigas Pallarés J, Coll Sandiumenge MD, Guitart Feliubadaló M. Del diagnóstico clínico al diagnóstico genético de los síndromes de Prader-Willi y Angelman. Rev Neurol [Internet]. Ene 2006 [citado 15 Ene 2016];42(1 Supl 1):S61-7. Disponible en: <http://www.psyncron.com/wp-content/uploads/2011/05/angelman3.pdf>
6. Roberts J, Cataletto M, Quintos-Alagheband ML, Coste F, Angulo MA. Special anesthesia concerns for patients with Prader-Willi syndrome: The Winthrop University Hospital Center experience. The Gathered View [Internet]. May 2008 [citado 14 Ene 2016];32:[aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://pwsausa.org/wp-content/uploads/2015/11/Anesthesia-Concerns-for-Patients-abstract-w-logo.pdf>
7. Locker J, Rosenfield L. Issues affecting Prader-Willi syndrome and anesthesia. Anesthesia and Prader-Willi syndrome. The Gathered View [Internet]. Jun 2005 [citado 14 Ene 2016];1:[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://pwsaofwi.org/wp-content/uploads/2013/03/Anesthesia-and-PWS-MA-01.pdf>
8. Rodríguez H, Cuestas G, Leske V. Manifestaciones otorrinolaringológicas del síndrome de Prader-Willi. Revista FASO [Internet]. 2015 [citado 14 Ene 2016];2:11-3. Disponible en: <http://www.faso.org.ar/revistas/2015/2/2.pdf>
9. Rodríguez Vargas N, Martínez Pérez T, Martínez García R, Calvo Luaces V, Guerrero Guerrero L. Síndrome de Prader-Willi. Presentación clínica de dos pacientes y revisión de la literatura. Rev Cubana Pediatr [Internet]. Mar 2006 [citado 21 Ene 2016];78(1):[aprox. 8 p.]. Disponible en: [http://www.bvs.sld.cu/revistas/ped/vol78\\_1\\_06/ped11106.pdf](http://www.bvs.sld.cu/revistas/ped/vol78_1_06/ped11106.pdf)
10. Meco BC, Alanoglu Z, Cengiz OS, Alkis N. Anesthesia for a 16-month-old patient with Prader-Willi Syndrome. J Anesth [Internet]. Dic 2010 [citado 27 Ene 2016];24:949-50. Disponible en: <http://download.springer.com/static/pdf/34/art%253A10.1007%252Fs00540-010-1005-3.pdf?originUrl=http%3A%2F%2Flink.springer.com%2Farticle%2F10.1007%2Fs00540-010-1005-3&token2=exp=1453916183~acl=%2Fstatic%2Fpdf%2F34%2Fart%25253A10.1007%25252Fs00540-010-1005-3.pdf%3ForiginUrl%3Dhttp%253A%252F%252Flink.springer.com%252Farticle%252F10.1007>

[%252Fs00540-010-1005-3\\*~hmac=c4f70cf23bddd2809f00c267c95da87c7a73223e12c85358d039462765ce4d96](#)

11. Biro P. Anaesthesia in a patient with Prader-Willi syndrome and severe burn injury: a case report. J Rom Anest Terap Int [Internet]. 2011 [citado 27 Ene 2016];18:149-52. Disponible en: <http://www.jurnalul-anestezie.ro/2011/2/11.pdf>
  12. Grass Pedrals J, Weissmann Marcuso K, Herrera Gallegos V. Escoliosis y Síndrome de Prader-Willi: a propósito de 5 casos intervenidos quirúrgicamente. Coluna/Columna [Internet]. Jun 2012 [citado 21 Ene 2016];11(2):127-30. Disponible en: <http://www.scielo.br/pdf/coluna/v11n2/07.pdf>
- 

**Recibido:** 28 de enero de 2016

**Aprobado:** 29 de marzo de 2016

Dra. Neisy López Espinosa  
Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola"  
Calle Máximo Gómez No.257, entre 4ta y Onelio Hernández. Ciego de Ávila, Cuba. CP.65200  
Correo electrónico: [neisy69@ali.cav.sld.cu](mailto:neisy69@ali.cav.sld.cu)