



CASOS CLÍNICOS

Intubación bajo visión fibroscópica a través de mascarilla laríngea en un paciente pediátrico diagnosticado de mucopolisacaridosis tipo VI con estenosis traqueal

Ramiro A (1), Troncoso P (2), Martínez-García E (2), Villa JR (2).

(1)Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Madrid.

(2)Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Resumen

Las Mucopolisacaridosis (MPS) engloban un conjunto de desórdenes en el almacenaje celular lisosomal y se asocia al acúmulo de glucosaminoglicanos (GAG) en órganos y tejidos. La organomegalia, la disostosis múltiple, las valvulopatías, el retraso mental y del crecimiento, y la inestabilidad cervical son hallazgos frecuentes de estas entidades. El manejo de la vía aérea en estos pacientes puede suponer un reto para el anestesiólogo debido a alteraciones tanto anatómicas como fisiológicas.

Introducción

Las Mucopolisacaridosis ([MPS](#)) engloban un conjunto de desórdenes en el almacenaje celular lisosomal y se asocia al acúmulo de glucosaminoglicanos (*GAG*) en órganos y tejidos (1). La organomegalia, la disostosis múltiple, las valvulopatías, el retraso mental y del crecimiento, y la inestabilidad cervical son hallazgos frecuentes de estas entidades (1,2). El manejo de la vía aérea en estos pacientes puede suponer un reto para el anestesiólogo debido a alteraciones tanto anatómicas como fisiológicas.

Caso clínico

Un niño de 6 años y 13 Kg. de peso, diagnosticado de [Síndrome de Maroteaux-Lamy](#) (*MPS tipo VI*) es programado para extracción dental múltiple por policaries. En la exploración física presenta biotipo gargóleo y pectum carinatum. Entre sus

antecedentes destacan enfermedad de Von Willebrand y adenoamigdalectomía. Se encuentra en tratamiento enzimático con Galsulfasa, siendo portador de un acceso central.



Pacientes con el síndrome de Maroteaux-Lamy (*MPS VI*)
Se calcula que esta enfermedad hereditaria afecta a alrededor de 1,100 personas en todo el mundo.²

En la consulta de preanestesia se comprueba la correcta movilidad de la articulación temporomandibular,

evidenciándose una buena apertura bucal, macroglosia y Mallampati IV. En todos los registros consta correcta ventilación con mascarilla facial y laríngea, sin evidenciarse dificultad. Presenta una laringoscopia previa con una puntuación de III/IV en la clasificación de Cormack-Lehane. En esa ocasión a pesar de la mala visión, la intubación se llevó a cabo con laringoscopia directa sin requerir otros dispositivos. Además de las pruebas complementarias de rutina, se solicitó un nuevo estudio polisomnográfico, siendo sugestivo de un patrón obstructivo y Síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño (SAOS) severo. Asimismo, se realizó un nuevo estudio ecocardiográfico, a pesar de encontrarse asintomático desde el punto de vista cardiológico en el momento actual, evidenciándose un prolapso mitral ya conocido con Insuficiencia Mitral (IM) leve-moderada.

Se administró en planta Atropina a dosis de 0,01 mg.Kg-1 i.v. como antisialogogo junto a factor de Von Willebrand a través de un Port-a-cadh. En quirófano, se procede a monitorizar al paciente con ECG, presión arterial no invasiva y pulsioximetría. Se indujo al paciente con sevoflurano al 8% con el objetivo de alcanzar un plano anestésico muy profundo para poder manipular la vía aérea de forma segura, preservando la ventilación espontánea. Una cuidadosa laringoscopia fue realizada sin hiperextensión cervical, constatándose una mala visión de estructuras, identificando únicamente una epiglotis rígida no movilizable. Se insertó una mascarilla laríngea (ML) desechable Ambú Aura-i # 2,5, y ésta se conectó a su vez a un codo Swivel, permitiendo así mantener la vía aérea permeable y mantener un plano anestésico profundo al introducir el fibrobroncoscopio.

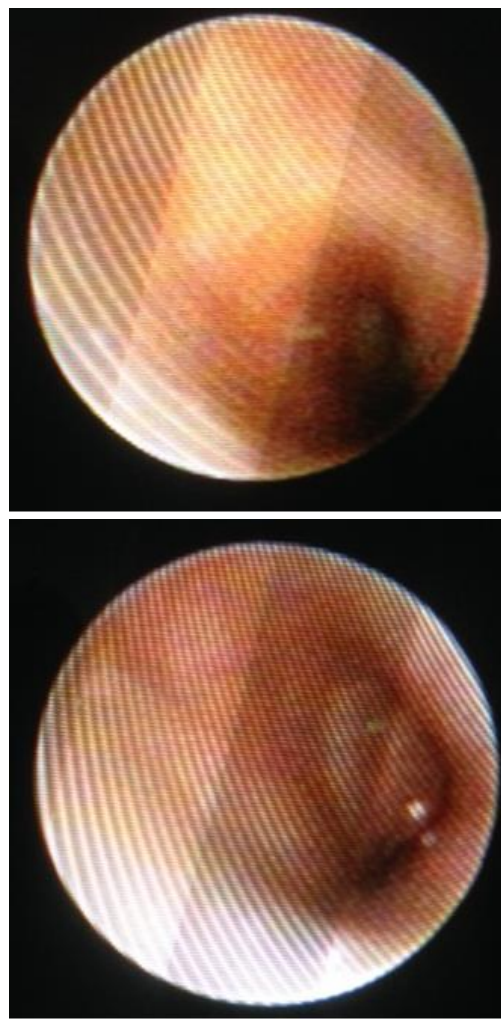


Figura 2 y Figura 1

Una vez comprobada una buena ventilación con auscultación y capnografía, se realizó una primera fibroscopia (Olympus BF 2,8 mm) a través de la ML. El avance hacia la glotis se llevó a cabo con mucha dificultad debido a la rigidez de la epiglotis. A nivel subglótico se observa un compromiso del tercio inferior de la luz traqueal, siendo un hallazgo frecuente de esta enfermedad (figuras 1 y 2). Se infiltró lidocaína al 1% sobre y bajo las cuerdas vocales (1,5 mg.Kg-1).

Bajo la visión fibroscópica de la glotis, se avanzó en primer lugar una guía metálica (Terumo GR3501 Radiofocus Guide Wire; 035" x 150cm x 3cm) a través del canal de trabajo, con el propósito de servir de fiador para un catéter intercambiador de Cook (11 Fr;

2.3 mm ID, Cook Medical Incorporated, Bloomington, IN USA). Una vez en la luz traqueal se progresó un tubo endotraqueal (TET 4,5 mm ID) montado sobre el intercambiador a través de la ML. Sin embargo, al retirar el dispositivo supraglótico se produjo una extubación accidental, a pesar de utilizar un TET más pequeño a modo de estabilizador o prolongador. Por ello, tras ventilación manual con mascarilla facial, la ML fue recolocada con éxito.

En este punto, con la impresión de que un TET del 4,5 era apropiado ya que su diámetro era menor que el de la estenosis subglótica y que éste era progresable hacia el tercio distal de la tráquea sin producir trauma en la vía aérea, decidimos montarlo directamente sobre el fibrobroncoscopio. Una vez visualizada la carina el tubo endotraqueal se progresó a través del fibrobroncoscopio, intubándose el paciente por segunda vez. En esta ocasión la retirada de la mascarilla laríngea no produjo la salida accidental del tubo.

Durante el procedimiento se aseguró el mantenimiento anestésico con la administración continua de sevoflurano y un alto flujo de oxígeno al 100% a través de la ML para evitar reactividad de la vía aérea y/o un posible episodio de desaturación. La cirugía transcurrió sin incidencias con el paciente en ventilación espontánea sin relajación neuromuscular.

Al término de la cirugía se administraron dosis tituladas de remifentanilo hasta 1 μg Kg-1, con el objetivo de profundizar al paciente y disminuir la reactividad de la vía aérea sin perder la ventilación espontánea, permitiendo así extubar al paciente lo más despierto posible. El paciente fue trasladado a Reanimación con oxigenoterapia sin transcurrir

complicaciones en el postoperatorio inmediato.

Discusión

El acúmulo de GAG en la vía aérea superior puede producir macroglosia, hipertrofia adenoamigdalar y laxitud o rigidez de los tejidos blandos de la laringofaringe, produciendo su colapso (2). La obstrucción de la vía aérea puede tener lugar a múltiples niveles. El depósito de MPS en la mucosa traqueal puede asociarse a obstrucción y traqueo-broncomalacia. Múltiples anomalías pueden comprometer la ventilación de estos pacientes. La reducción en la capacidad vital (CV) producida por alteraciones morfológicas en la caja torácica, tales como cifoscoliosis o pectum carinatum, es un ejemplo de ello. Esto, sumado al compromiso mecánico del diafragma por organomegalias, contribuye a que estos pacientes a menudo desarrollen una enfermedad restrictiva pulmonar (1,2). La disfunción respiratoria frecuentemente tiene también un componente obstructivo, siendo un diagnóstico habitual el síndrome de Apnea del Sueño (SAOS) (2). Las secreciones respiratorias son abundantes y espesas, lo que puede dificultar la fibroscopia. Respecto a las alteraciones óseas, es de especial relevancia la hipoplasia de la apófisis odontoides, condicionando inestabilidad cervical con riesgo de compresión medular especialmente en los tipos IV y VI de la enfermedad (2).

Como en todo caso de Vía Aérea Dificil (VAD), la concepción previa de un plan de actuación es fundamental. En este caso, tratándose de un caso de MPS, las características propias de este grupo de enfermedades nos orientaban no sólo hacia una hipotética dificultad de intubación, sino hacia una posible dificultad de ventilación (1, 2, 3). Por ello, las acciones llevadas a cabo se

fundamentaron en **mantener la ventilación espontánea** y en **asegurar una correcta oxigenación** y aporte de agente hipnótico.

La inducción inhalatoria con agentes halogenados sin la administración de relajantes musculares es considerada por algunos autores de elección en el manejo de la VAD para conseguir un plano anestésico adecuado (evitando así la irritación de la vía aérea), sin compromiso de la ventilación espontánea (4). Existen múltiples agentes intravenosos de acción corta que suponen una alternativa, tales como propofol en perfusión con/sin remifentanilo o la ketamina en bolos de 0,5 mg.kg (1, 4).

En este caso, el alto riesgo de sangrado debido a la necesidad de extraer múltiples piezas dentarias en el contexto de un paciente con enfermedad de Von Willebrand fue un factor determinante para decidir intubar al paciente en lugar de ventilarlo a través de una ML.

Recientemente, se han actualizado las [guías clínicas para el manejo de la VAD de la Sociedad Americana de Anestesiología](#) (5). En ellas la mascarilla laríngea intubadora (*ILMA*) tiene un papel destacado debido a su doble utilidad como herramienta para ventilar e intubar, ya sea a ciegas o sirviendo como guía al fibrobroncoscopio.

A pesar de su actualización, la guía americana no ha realizado hasta el momento un algoritmo específico de manejo de VAD en el paciente pediátrico a diferencia de otras sociedades, como la del [Reino Unido](#) o la [catalana](#) a nivel nacional. En ellas se refleja el auge en el que se encuentra la técnica de intubación bajo visión fibroscópica a través de ML en caso de vía aérea difícil esperable en pediatría (4,6,7). Esto se debe a que la técnica de

intubación a ciegas a través de ML no está recomendada en este tipo de pacientes (4,5). Además, existen publicaciones que atribuyen mayor tasa de éxito y menor tiempo de intubación cuando la fibroscopia se realiza a través de una ML respecto a una cánula orofaríngea modificada (Williams) (5). Por último, otra ventaja de esta técnica es la posibilidad de ventilación continua al manipular la vía aérea a través de la ML y mantener un plano hipnótico profundo.

En un caso de MPS, inicialmente se desconoce el calibre real de la tráquea. Decidimos tomar como plan inicial de intubación la técnica de Seldinger con guía e intercambiador, ya que es un método que permite progresar, de manera rápida y poco traumática, tubos de diferentes tamaños.

El riesgo de extubación accidental al retirar la ML una vez posicionado el tubo en la luz traqueal está reportado en la literatura, y se han descrito diferentes métodos para evitar que esto suceda (8). Aumentar la longitud del tubo con un prolongador o estabilizador es uno de ellos. La ILMA Fastrach® presenta un elongador específico, pero no se encuentra disponible para pacientes con un peso inferior a 30 Kg., siendo la número 3 la más pequeña hasta el momento (8). Por eso utilizamos un TET más pequeño para este fin. Mantener el catéter intercambiador de Cook o progresar una guía metálica a través del canal de trabajo del fibrobroncoscopio son otras técnicas descritas que podrían haber permitido una rápida reintubación en caso de salida inesperada del TET (9). En el estudio de Muhlebach et al realizado en 31 pacientes diagnosticados de MPS los hallazgos fibroscópicos más frecuentes en 105 procesos anestésicos son: depósitos de GAG e hipertrofia amigdalár en un 72%, y laringomalacia en un 31%. Los depósitos en vía aérea

inferior y traqueobroncomalacia como en nuestro caso se dan en el 46% (3). Por ello, evitamos realizar algún intento de intubación con laringoscopia directa u otro dispositivo y realizamos la fibrobroncoscopia de entrada, con el fin de producir el mínimo trauma sobre la vía aérea.

En el contexto de manejo de este caso de VAD esperable es fundamental el proceso de **extubación**. Siguiendo las [guías de extubación de la Sociedad de VAD del Reino Unido](#) consideramos este paciente “*at risk*” (de riesgo), por lo que optamos por realizar el procedimiento tras una completa recuperación de la consciencia en pleno estado de alerta (10).

La presencia del TET puede producir tos y espasmos en la vía aérea durante la educación anestésica (7,10). Los efectos supresores de la tos y la capacidad de atenuar los cambios cardiovasculares en la extubación de los opioides son conocidos desde hace años (10). Como ya hemos mencionado, las infusiones de remifentanilo han sido descritas como método de sedación para el manejo de la VAD (4). Decidimos administrar este agente porque es un modo de evitar efectos adversos en la vía aérea a la vez que permite mantener la ventilación espontánea. La técnica de extubación con remifentanilo está descrita en estas guías clínicas.

Conclusiones

La necesidad de cirugía en el caso de un paciente de mucopolisacaridosis supone un reto incluso para el anestesiólogo más experimentado. Afrontar el manejo de la vía aérea de estos pacientes requiere la confección de un plan exhaustivo y un abordaje multidisciplinar para disminuir al máximo las complicaciones potenciales. El aspecto fundamental de esta estrategia es **mantener la ventilación**

espontánea bajo un plano anestésico profundo. La intubación asistida por fibroscopia a través de dispositivos supraglóticos se encuentra en auge en pediatría.

Bibliografía

- 1.- Berger KI, Fagondes SC, Giugliani R, Hardy KA, Lee KS, McArdle C, et al. Respiratory and sleep disorders in mucopolysaccharidosis. *J Inher Metab Dis.* 2013 Mar; 36(2):201-10. ([PubMed](#))
- 2.- Walker R, Belani KG, Braunlin EA, Bruce IA, Hack H, Harmatz PR, et al. Anaesthesia and airway management in mucopolysaccharidosis. *J Inher Metab Dis.* 2013 Mar; 36(2):211-9. ([PubMed](#))
- 3.- Muhlebach MS, Shaffer CB, Georges L, Abode K, Muenzer J. Bronchoscopy and airway management in patients with mucopolysaccharidoses (MPS). *Pediatr Pulmonol.* 2013 Jun;48(6):601-7. ([PubMed](#))
- 4.- Andreu E, Schmucker E, Drudis R, Farré M, Franco T, Monclús E; Grupo SEVA. Algoritmo de la vía aérea difícil en pediatría. *Rev Esp Anestesiol Reanim.* 2011 May;58(5):304-11. ([PubMed](#))
- 5.- Apfelbaum JL, Hagberg CA, Caplan RA, Blitt CD, Connis RT, Nickinovich DG; American Society of Anesthesiologists Task Force on Management of the Difficult Airway. Practice guidelines for management of the difficult airway: an updated report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Management of the Difficult Airway. ([PubMed](#))
- 6.- Barch B, Rastatter J, Jagannathan N. Difficult pediatric airway management using the intubating laryngeal airway. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012 Nov;76(11):1579-82. ([PubMed](#))
- 7.- S Ramesh, R Jayanthi, and SR Archana. Paediatric airway management: What is new?. *Indian J Anaesth.* 2012 Sep-Oct; 56(5): 448–453. ([PubMed](#))
- 8.- Gerstein NS, Braude DA, Hung O, Sanders JC, Murphy MF. The Fastrach Intubating Laryngeal Mask Airway: an overview and update. *Can J Anaesth.* 2010 Jun;57(6):588-601. ([PubMed](#))

9.- Choi EK, Kim JE, Soh SR, Kim CK, Park WK. Usefulness of a Cook® airway exchange catheter in laryngeal mask airway-guided fiberoptic intubation in a neonate with Pierre Robin syndrome -A case report-. Korean J Anesthesiol. 2013 Feb;64(2):168-71. ([PubMed](#))

10.- Difficult Airway Society Extubation Guidelines Group, Popat M, Mitchell V, Dravid R, Patel A, Swampillai C, Higgs A. Difficult Airway Society Guidelines for the management of tracheal extubation. Anaesthesia. 2012 Mar;67(3):318-40. ([PubMed](#))

Correspondencia al autor

Álvaro Ramiro Ruiz

alraru86@gmail.com

Médico residente

Unidad de Anestesia, Reanimación y Cuidados Críticos

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid

[Publicado en AnestesiaR el 18 de agosto del 2014](#)

