

Anestesia y cuidados en las intervenciones quirúrgicas de las personas con síndrome de Down

Por Jesús Flórez

EN RESUMEN | Cada vez es más frecuente recurrir a la práctica quirúrgica en las personas con síndrome de Down. Por eso es importante conocer sus características biológicas y orgánicas, con el fin de adoptar las medidas personalizadas que mejor se ajusten a sus propiedades. Requieren exactamente la misma atención que cualquier otro, si bien la planificación debe ser ajustada de modo que se cambien sus rutinas lo menos posible, y se sientan seguros y confortables en un ambiente hospitalario y quirúrgico tan distinto del suyo habitual. Eso hará que su recuperación sea más suave. El artículo revisa los principales problemas específicos, especialmente los que pueden afectar a las vías respiratorias y a la columna cervical (inestabilidad atloaxoidea), la sensibilidad al dolor, el reflujo gastroesofágico. Se insiste en la presencia permanente de un familiar a su lado para mantener su sentimiento de seguridad.

PLANTEAMIENTO GENERAL

Todas las fases de las que consta una intervención quirúrgica –preoperatoria, perioperatoria y postoperatoria– han de ser siempre programadas de manera individual, adaptándolas a las peculiaridades de cada paciente con arreglo a las normas establecidas de buenas prácticas. Los progresos obtenidos actualmente en los resultados de la cirugía se deben no sólo a los avances de la propia técnica y habilidad quirúrgicas, sino a la extraordinaria atención y a la calidad de los cuidados que presta todo un conjunto de profesionales sanitarios: ayudantes quirúrgicos, anestesistas, personal de enfermería, especialistas en dolor, etc.

Esta buena práctica de atención individualizada comienza en el periodo preoperatorio, en donde se analiza y evalúa el estado de salud y la personalidad del enfermo con el fin de ajustar las medidas pertinentes y estar preparado frente a posibles contingencias. Prosigue durante el acto quirúrgico durante el cual el paciente, bajo anestesia, es monitorizado permanentemente para vigilar sus constantes. Y culmina en la fase postoperatoria en donde se controla el despertar, las constantes biológicas y la sensibilidad dolorosa que ha de ser reducida al mínimo posible.

Es cada vez más frecuente recurrir a la práctica quirúrgica en las personas con síndrome de Down. Por eso es importante conocer sus características biológicas y orgánicas, con el fin de adoptar las medidas personalizadas que mejor se ajusten a sus propiedades.

A muchas personas con síndrome de Down les gusta mantener sus rutinas; ir al hospital y entrar en su ambiente puede significar algo que les asuste, sobre todo si no entienden por qué van y qué se les va a hacer. Por tanto, en la **fase preoperatoria** ha de dedicárseles tiempo para explicarles con sencillez pero con tranquilidad la planificación de los diversos pasos que se van a seguir, recurriendo a esquemas y dibujos cuando haga falta, dando cuenta de las exploraciones y ajustándose a su capacidad de comprensión. **La presencia del familiar** o del cuidador familiarizado con ellas resulta muy útil porque puede facilitar la comunicación y les ayuda a sentirse más seguros. Esto es importante en algu-

J. FLÓREZ

es asesor científico en la FSDC.
Correo-e: florezj@unican.es

nas exploraciones a las que normalmente no se permite que el familiar esté presente; sin embargo, para una persona con discapacidad intelectual la presencia del familiar le da seguridad y sólo entonces se deja manipular para realizar una exploración que les resulta molesta, y colabora.

En esencia, los pacientes con síndrome de Down requieren exactamente la misma atención que cualquier otro, si bien la planificación debe ser ajustada de modo que se cambien sus rutinas lo menos posible, y se sientan seguros y confortables en ese nuevo ambiente. Eso hará que su recuperación sea más suave.

Deben considerarse también los temas relacionados con el **consentimiento informado**, teniendo en cuenta que hay cada vez más personas con síndrome de Down cuya autonomía va creciendo y entienden mejor los problemas y situaciones que les rodean. Lógicamente necesitan buen asesoramiento, pero debe tenerse en cuenta su opinión, ser informados, y participar en el consentimiento.

PROBLEMAS ESPECÍFICOS

1. ANOMALÍAS CARDÍACAS

La incidencia de anomalías cardíacas en el síndrome de Down oscila alrededor del 40%. Se encuentran entre ellas los defectos del cojín endocárdico. El tres por ciento de la población general muestra defectos del cojín endocárdico, pero de ellos el 50% está asociado al síndrome de Down. Abarcan varias anomalías: los septos auricular y ventricular y una o más válvulas auroculoventriculares. En la comunicación interauricular la sangre puede circular del lado izquierdo al derecho: ostium primum. En las grandes lesiones, se combinan los agujeros del septo ventricular con problemas valvulares, y ello ocasiona una sobrecarga tanto al ventrículo derecho como al izquierdo. A la larga sobreviene la sobrecarga pulmonar con hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva. Otras anomalías cardíacas son los defectos del septo auricular, la tetralogía de Fallot y la persistencia del ductus arterial.

Todas estas anomalías cardíacas, sumadas a alteraciones propias de los vasos pulmonares en el síndrome de Down, influyen en que los niños con síndrome de Down desarrollen con frecuencia hipertensión pulmonar, que se suma a la propia anomalía cardíaca cuando la hay, y que debe ser tenida en cuenta en la preparación de la intervención quirúrgica.

En la evaluación preanestésica, se anotará si se realizó alguna corrección quirúrgica u otro procedimiento invasivo para aliviar el problema cardíaco. Los pacientes que hayan sido sometidos a cirugía correctora cardíaca pueden estar asintomáticos, pero en otros puede existir algún defecto residual que limite la actividad y aumente el riesgo anestésico. La reparación del canal AV, del septo ventricular y de la tetralogía de Fallot puede ocasionar fibrosis del tracto auriculoventricular, originando **anomalías del ritmo cardíaco**. Las personas con síndrome de Down tienden a tener una disminución de la frecuencia cardíaca y una respuesta más pobre a maniobras que deberían incrementar la actividad simpática y la frecuencia cardíaca.

Está indicada la **profilaxis antibiótica** en pacientes que hayan tenido valvulotomía aórtica, resección de la coartación de la aorta, valvulotomía pulmonar y sustitución valvular de cualquiera de los grandes vasos.

Si existe alguna duda en relación con el estado cardiovascular del paciente, se deberá posponer la cirugía electiva hasta evaluar y solucionar la situación cardíaca. Todos los pacientes habrán de recibir profilaxis para evitar la endocarditis infecciosa.

2. ESTENOSIS TRAQUEAL

Se ve con frecuencia obstrucción de las vías respiratorias superiores en los niños y adolescentes con síndrome de Down. También se han descrito pequeñas series de estenosis sub-

glótica congénita, estenosis traqueal y bronquio traqueal derecho. Otros han estudiado el tamaño hipoplásico traqueal al realizar maniobras anestésicas, con el fin de dar una guía apropiada para la intubación. El hecho es que, incluso pacientes asintomáticos, pueden tener una reducción del diámetro traqueal y presencia de anillos traqueales completos.

La **intubación** endotraqueal puede ocasionar inflamación crónica y cicatrización de la vía respiratoria subglótica. Por eso, es conveniente tener siempre presente la idea de que en los pacientes con síndrome de Down la intubación ha de ser muy cuidadosa; han de ser intubados con un tubo endotraqueal de 0,5 a 1,0 mm más pequeños del que les correspondería por su edad y sexo. Es posible que se asocie una estenosis congénita y una yatrogénica, contribuyendo a la patología subglótica que se ve en estos pacientes. Finalizada la intubación, se habrá de vigilar la posibilidad de aparición de croup y de broncoespasmo, que puede ser algo mayor que en el resto de población y requerir la administración de esteroides previa a la extubación.

Cuando se sospeche que hay estenosis traqueal, puede ser conveniente realizar una broncoscopia: se visualizará el área de la estenosis y la presencia de anillos traqueales completos, si los hubiere.

3. COMPLICACIONES RESPIRATORIAS

Existe un aumento de la incidencia de complicaciones respiratorias en los niños con síndrome de Down, tanto en las vías superiores como inferiores. Se atribuyen a la presencia de hipotonía, la obesidad relativa, la enfermedad cardíaca, el menor volumen de las vías superiores por la hipoplasia facial y nasal, la glosoptosis relativa, el tamaño de las amígdalas, un cierto grado de hipoplasia pulmonar, y las anomalías congénitas de las vías arriba descritas. La presencia de infecciones recurrentes puede deberse también a una cierta deficiencia en la respuesta inmunitaria. También tienen mayor tendencia a desarrollar hipertensión pulmonar como consecuencia de la hipoxemia crónica secundaria a las infecciones respiratorias, alteraciones del endotelio vascular, hipoventilación debida a la hipotonía muscular y presencia de apneas obstructivas del sueño.

Habrà de observarse su tendencia al ronquido y la posible disfunción ventilatoria, que pueden verse incrementadas por la sedación secundaria a la administración de narcóticos y residuos de anestésico.

Deberà evaluarse muy cuidadosamente la presencia y desarrollo del síndrome de Eisenmenger; se desarrolla con más rapidez en los niños con Sd que en los demás niños.

4. INESTABILIDAD ATLOAXOIDEA

La inestabilidad atloaxoidea se caracteriza por el exceso de movilidad entre la primera vértebra cervical (atlas) y la segunda (axis), debido a la laxitud del ligamento transversal que fija la apófisis odontoides del axis al arco anterior del atlas, y a la existencia de anomalías en la osificación de la odontoides. Este exceso de movilidad de la odontoides hacia atrás puede ocasionar que, en determinadas posiciones de la cabeza y cuello, sobre todo en extensión, bascule hacia atrás y lesione la médula espinal que transcurre en el canal espinal, originando así síntomas neurológicos. Se ha estimado que hay un 2% de niños con síndrome de Down que muestran síntomas propios de la compresión medular, y un 20% de niños que, aun teniendo laxitud, no presentan síntomas: inestabilidad atloaxoidea asintomática.

El diagnóstico de inestabilidad atloaxoidea se basa en la radiografía lateral de la columna cervical en posiciones neutra, flexión y extensión, en donde se mide la distancia entre la cara anterior de la odontoides y la cara posterior del arco anterior del atlas: **intervalo atlantodental anterior**. El límite superior aceptable de este intervalo es de 3-5 mm. Cifras de 12-13 mm cursan siempre con síntomas. Por todas estas razones, la movilización de la cabeza y del cuello durante las diversas maniobras anestésicas pueden poner en riesgo la médula espinal si existe la inestabilidad atloaxoidea; de ahí la conveniencia de realizar



primeramente una evaluación radiológica. Se recomienda igualmente evaluar en la visita preoperatoria los posibles síntomas clínicos de dicha inestabilidad: tendencia al cansancio, dificultad para andar, anormalidad de la marcha, dolor del cuello que limite la movilidad del cuello, tortícolis, incoordinación y torpeza, déficit sensorial, espasticidad, hiperreflexia. En los casos graves se puede llegar a la hemiplejía, cuadriplejía y muerte.

Durante las intervenciones quirúrgicas, se tendrá mucho cuidado en mantener la **posición neutra del cuello**. Esta recomendación alcanza su mayor importancia en operaciones que implican órganos de cuello y cabeza, incluidas las amigdalectomías en las que se puede provocar una extensión extrema de la cabeza. Si la exploración neurológica previa muestra una franca inestabilidad atloaxoidea, se recomienda consultar con un neurocirujano o un cirujano ortopédico. Lógicamente, durante el postoperatorio habrá de vigilarse la sintomatología asociada a la inestabilidad atloaxoidea.

5. SISTEMA INMUNE

Es conocida la deficiencia inmunitaria que algunas personas con síndrome de Down pueden presentar. Esta deficiencia se expresa más en la vertiente celular que en la humoral, y es responsable de la frecuencia de infecciones en las vías respiratorias superiores e inferiores, infecciones víricas (virus respiratorio sincitial, hepatitis), y enfermedades autoinmunes (hipotiroidismo, enfermedad celíaca). Es preciso, por tanto, extremar las condiciones asépticas en los diversos tipos de intubación y canulación, procurando retirar la canulación central o periférica lo antes posible.

6. SISTEMA HEMATOLÓGICO

Algunos niños con síndrome de Down muestran valores altos de hematocrito; si superan el 80% será precisa la flebotomía. En otros se aprecian cifras bajas de leucocitos, especialmente de la serie linfoide.

7. SISTEMA ENDOCRINOLÓGICO

En la visita preoperatoria, se prestará especial atención a la función tiroidea y a la glucemia. El hipotiroidismo puede influir en la aparición de hipotermia e hipoxia postoperatorias.

8. RESPUESTA A FÁRMACOS

Está descrita una mayor sensibilidad a la atropina en las personas con síndrome de Down, por ejemplo en la midriasis provocada por la atropina ocular. Eso no significa que haya de evitarse la administración de fármacos vagolíticos si son necesarios, máxime considerando que pueden tener un menor tono simpático con tendencia a mostrar una baja frecuencia cardíaca basal y una menor respuesta simpática cuando ésta es requerida.

Pueden mostrar mayor sensibilidad a los fármacos antitérmicos (paracetamol, AINE), con reducciones mayores y más prolongadas de la temperatura, incluso con hipotermia. Algunos muestran deficiencias en la regulación interna de la temperatura, de modo que

su temperatura corporal sigue las fluctuaciones de la temperatura ambiental.

La sensibilidad a los sedantes es muy variable: en ocasiones parece aumentada mientras que en otras parece disminuida.

9. SENSIBILIDAD AL DOLOR

Se ha demostrado que las personas con síndrome de Down tienen un umbral más alto al dolor provocado por agentes infecciosos, inflamatorios o traumáticos. Debe ser tenido en cuenta en situaciones en las que el dolor es importante como factor de alarma durante el postoperatorio.

10. AGENTES ANESTÉSICOS VOLÁTILES

En conjunto, la presión arterial es más baja en las personas con síndrome de Down que en el resto de la población. Se ha demostrado que pueden tener un nivel menor de catecolaminas, y ello puede provocar una reducción de la MAC de un agente anestésico volátil. De hecho, se ha descrito una mayor incidencia de hipotensión y bradicardia durante la inducción con agentes volátiles (p. ej., halotano, sevoflurano). Durante la anestesia, la frecuencia cardíaca y la presión arterial permanecen estables lo que sugiere que en estas personas se puede alcanzar un nivel más profundo de anestesia con la misma MAC de anestésicos volátiles.

II. REFLUJO GASTROESOFÁGICO Y DIFICULTADES DE LA DEGLUCIÓN

El reflujo gastroesofágico es más frecuente en la población con síndrome de Down que en el resto. Habrá de evaluarse en la



visita preoperatoria (vómitos, síntomas de esofagitis, silbidos, historia previa de neumonías por aspiración) y en la etapa postoperatoria en la que las maniobras de intubación, la sedación remanente y las dificultades de deglución pueden favorecer la aparición del reflujo y la presencia de aspiración de comida o bebida.

12. LA PRESENCIA DE UN FAMILIAR

Es importante asegurar que, en el momento del *despertar*, haya un familiar del paciente o persona conocida en la *sala de recuperación* de la anestesia. Ello evitará la ansiedad, el nerviosismo o la desubicación del paciente, y facilitará la evaluación objetiva de los síntomas que puedan aparecer. Una persona con síndrome de Down puede tener serias dificultades para comunicar cómo se siente o qué síntomas nota (p. ej., dificultad para respirar, dolor, etc.), y reaccionar entonces con una conducta agitada que complique la situación postanestésica y postquirúrgica (p. ej., mantenimiento de tubos y vías, inmovilidad, etc.).

BIBLIOGRAFÍA

- Bhattarai B, Kulkarni AH, Kalingarayar S, Upadya MP. Anesthetic management of a child with Down syndrome having atlanto axial instability. *J Nepal Med Assoc* 2009; 48: 66-69
- Bhattarai B, Kulkarni AH, Rao ST, Mairpadi A. Anesthetic consideration in Down's syndrome – A review. *Nepal Med Coll J* 2008; 10(3): 199-203
- Borland LM, Colligan J, Brandom BW. Frequency of anesthesia-related complications in children with Down syndrome under general anesthesia for noncardiac procedures. *Paediatr Anaesth* 2004; 14: 733-738.
- Chicoine B, McGuire D. *The Guide to Good Health for Teens & Adults with Down Syndrome*. Woodbine House Inc., Bethesda (USA) 2010.
- Corretger JM, Serés A, Casaldáliga J et al. Su hijo con síndrome de Down: De la A a la Z. Guía práctica para padres sobre los aspectos médicos del síndrome de Down. Editorial Escofet-Zamora, Barcelona 2008.
- Hata T, Todd MM. Cervical spine considerations when anesthetizing patients with Down syndrome. *Anesthesiology* 2005; 102: 680-685.
- Hayes J. Perioperative care planning for a Down's syndrome patient. *BJPN/J Periop Practice* 2010; 20: 70-73.
- Kraemer FW, Stricker PA, Gumaney HG et al. Bradycardia during induction of anesthesia with sevoflurane in children with Down syndrome. *Anesth Analg* 2010; 111: 1259-1263.
- McDowell KM, Craven DI. Pulmonary complications of Down syndrome during childhood. *J Pediatr* 2010; 10.1016/j.peds.2010.07.023. En español: http://www.down21.org/web_n/index.php?option=com_content&view=article&id=2413:complicaciones-pulmonares-del-sindrome-de-down-durante-la-infancia&catid=81:problemas-de-salud&Itemid=2050
- Meitzner MC, Skumowicz JA. Anesthetic considerations for patients with Down syndrome. *AANA Journal* 2005; 73: 103-107.