



COMPRENDIENDO LA ENFERMEDAD DE MPS (MUCOPOLISACARIDOSIS) Y ML (MUCOLIPIDOSIS)

VA SU NIÑO(A) A RECIBIR ANESTESIA?

INTRODUCCIÓN

Si su niño está programado para una operación o procedimiento donde se van a utilizar anestésicos, usted seguramente estará preguntándose qué es lo que sucederá. Los padres de familia son los miembros fundamentales para el cuidado de su niño y en especial si tienen algún tipo de invalidez. Este panfleto ha sido escrito con la idea de proveerle información para que usted pueda hacer mejores decisiones con respecto al tipo de anestesia y para ayudarle a que le brinde el cuidado adecuado a su niño antes, durante y después del procedimiento. Algunas ideas serán dadas con relación a que es lo que sucede el día de la operación, seguido por los problemas particulares relevantes a los niños que padecen de MPS y ML. Problemas y riesgos con anestesia en niños con MPS también son aplicables para adultos con la misma enfermedad.

QUE ES LA ANESTESIA?

Anestesia significa la pérdida de sensación, en especial la sensación de dolor y contacto.

Un anestésico local únicamente duerme la parte relevante del cuerpo. La persona no siente ningún dolor en esa área, pero se mantiene despierta y entiende lo que sucede a su alrededor.

Durante anestesia general el niño o niña pierde conciencia y no podrá moverse o respirar y no sentirá ningún dolor. Para asegurar que el niño(a) tiene niveles de oxígeno suficientes es importante mantener un flujo de aire adecuado. La manera típica de manejar este problema es pasar un tubo por la laringe hasta la tráquea. El tubo se mantiene en la vía aérea (tráquea) durante el procedimiento y será removido antes de que el paciente despierte totalmente cerca del final del mismo.

ACUERDO DE CONSENTIMIENTO

El cirujano o miembros del grupo médico le explicarán cual es el plan para el procedimiento u operación quirúrgica. Le pedirán que firme un formulario oficial de asentimiento. Usted debiera continuar haciendo preguntas hasta que usted siente que ha entendido completamente lo que va a suceder y qué es lo que usted está aprobando.

Si su niño tiene la capacidad de comprender, puede suceder que le pidan a él o ella firmar el formulario de asentimiento.

CONOCIENDO AL ANESTESIOLOGO

La mayoría de los niños con MPS necesitan ser anestesiados en un Centro regional o un hospital universitario por un ANESTESIOLOGO PEDIÁTRICO. Para muchos procedimientos quirúrgicos, es importante identificar al anestesiólogo antes de escoger al cirujano. No existe nada que sustituya el hacer un examen al niño por el anestesiólogo el día ANTES de la cirugía. Niños con MPS han

fallecido como resultado de que el anestesiólogo no esperaba o no estaba preparado para enfrentar el problema severo del conducto aéreo que se ha visto en los pacientes con MPS.

Para evitar cualquier complicación con la anestesia en niños con MPS, usted y el doctor de su niño(a) deben considerar hacer exámenes y evaluaciones preoperatorias, planeamiento del tipo de anestesia, planeamiento de cualquier incidente con la anestesia y entrenamiento y experiencia con la anestesia. El cardiólogo de su niño(a) (doctor especialista en enfermedades del corazón) y su neumólogo (médico especialista en enfermedades pulmonares) deben ser consultados con relación al riesgo de problemas potenciales durante la anestesia. Si a su niño(a) le han hecho una operación previamente, usted posiblemente tenga información valiosa que puede proveerle a su anestesiólogo. Algunos niños(a) le tienen miedo a las inyecciones, y algunos no les gusta el olor del gas. El anestesiólogo es responsable por decidir cual es el mejor método para anestesiarse su niño(a).

El anestesiólogo o un miembro de su equipo le hará una visita antes del procedimiento para ver a su niño(a) y le darán una receta médica que debe ser preparada para el anestésico.

Algunos padres de familia acompañan a sus niños(a) a la sala de operaciones y se quedan con ellos hasta que el niño se duerme. Si usted siente que esto le puede ayudar a su niño, usted puede discutir con el anestesiólogo la posibilidad de que pueda acompañarle.

NADA POR LA BOCA (NPO)

A usted le indicarán que su niño no podrá comer ni beber nada (usualmente cuatro a seis horas) antes de recibir el anestésico. Niños que van a tener anestesia total tienen el riesgo de vomitar. Para disminuir la posibilidad de que el contenido del estómago, tal y como comida, entre a los pulmones (aspiración) si su niño vomita, es muy importante que tenga el estómago vacío antes del procedimiento.

PREMEDICACIÓN

Premedicación es la medicina dada antes de la anestesia general. Esta puede variar dependiendo de la edad del niño y el tipo de procedimiento. Usualmente también se les da algo al niño(a) para se relaje, secar la boca y la garganta y para hacer más fácil aplicar el anestésico.

Puede ser que su niño reciba la medicina como bebida, o por vía intravenosa (IV) o una inyección intramuscular (IM) en la ingle o en el glúteo.

CREMA ANESTÉSICA

Si el anestésico es para ser aplicado por vía intravenosa, es muy posible que le apliquen una crema en el lugar donde se la pondrán una hora antes de la operación. Esto duerme el área para que el niño(a) no siente cuando le pongan la aguja.

Desafortunadamente, la crema duerme solamente la piel y no es efectiva cuando le tienen que poner una inyección intramuscular (IM) como parte de la premedicación.

EN LA SALA DE ESPERA

Informe al equipo médico del nivel de desarrollo de su niño(a) y de cualquier problema de oído o visión. Traiga los micrófonos de oír y los anteojos a la sala de espera para ayudar al equipo médico comunicarse con su niño(a).

La premedicación hará que su niño(a) sienta su boca seca. Algunos niños se ponen irritables hasta que la medicación no haya trabajado en su sistema apropiadamente. Algunos niños puede ser que estén un poco inestables al tratar de caminar. Es más seguro si lo mantienen descansando en una cama o sentado con alguien a su cuidado. Si su niño se duerme, es probablemente mejor para él o ella que se encuentre en la cama en una posición horizontal, en caso de que la presión sanguínea baje cuando se encuentra de pie.

En algunas ocasiones, la premedicación tiene el efecto reverso en los niños con MPS y los hace ser muy energéticos en lugar de adormilados. Si esto ha ocurrido anteriormente, asegúrese de decirle a su anestesiólogo acerca esto y también del tipo de medicamento que se le puso.

Si usted no va a estar en la sala de operaciones, usted debe discutir con la enfermera cuando es el mejor momento para despedirse de su niño(a). Esto evitará cualquier tipo de stress para el niño(a) cuando se lo lleven a la sala de operaciones.

ENTRANDO A LA SALA DE OPERACIONES CON SU NIÑO(A)

Un(a) enfermero(a) siempre acompañará al niño(a) a la sala de operaciones. El oso de peluche preferido, una muñeca o su cobija pueden también ser llevados pero es mejor que se los den a usted para cuidarlos. Estos procesos son diferentes en cada hospital.

A usted le darán un camisón y algo para cubrir sus zapatos antes de entrar al área de operaciones. El anestesiólogo le explicará el procedimiento que se le dará a su niño. Como se mencionó anteriormente, algunas inyecciones intravenosas son utilizadas inicialmente para que su niño(a) pueda dormir o le pedirán que respire en una máscara con anestésico. Niños(a) pequeños pueden ser anestesiados sentados en el regazo de algunos de su padre o madre mientras le ponen el tubo de gas cerca de la cara.

Una vez que su niño se duerma le pedirán que deje la Sala de Operaciones. Es muy importante que usted salga lo antes posible. El anestesiólogo necesita hacer muchas cosas rápidamente para asegurarse que su niño está anestesiado apropiadamente.

MIENTRAS SU NIÑO ESTA EN LA SALA DE OPERACIONES

El personal de enfermería le dará a usted un estimado del tiempo en que su niño(a) estará en la Sala de Operaciones. Muchos padres de familia prefieren ir a caminar o tomar algo de comer. Si su niño(a) va a estar en cuidado intensivo después de salir, usted podrá ir a este pabellón con anticipación.

Muchas operaciones toman más tiempo del planeado y los niños usualmente pasan más tiempo también en la sala de recuperaciones antes de ir a sus cuartos o ser dados de alta. Si usted está preocupado, puede preguntar a alguien del personal de enfermería que verifique el estado de su

niño(a). En la mayoría de los hospitales para niños, usted podrá ir junto a su niño una vez que él o ella ha sido tomado a la sala de recuperaciones.

DE VUELTA EN EL CUARTO DE HOSPITAL

Después de tener un anestésico, su niño puede que ser que este un poco mareado y desorientado, por lo que escuchar su voz puede ayudarle a que se sienta más relajado y pueda dormir más placenteramente. La enfermera o enfermero le dirá cuando está bien para que su niño(a) beba algo.

¿CUALES SON LAS CONSIDERACIONES ESPECIALES CUANDO SE PLANEA DAR UN ANESTESICO A LOS NIÑOS CON MPS-MP O CONDICIONES SIMILARES?

Anestesia general sólo deberá ser dada en un hospital por un anesthesiólogo especializado. Todos los procesos planeados para la anestesia siempre deben involucrar la evaluación del anesthesiólogo. **NO HAY ANESTESICOS MENORES PARA LA MAYORIA DE LOS NIÑOS CON MPS.**

Con el objeto de entender la gama de posibles problemas, es muy importante conocer un poco de los que significa el anestesiar a su niño(a).

Anestesiando un paciente - El proceso normal

1. Gas o medicamento por inyección son suministrados para que el niño pueda dormir.
2. Un relajante muscular es introducido, el cual paraliza todos los músculos incluyendo el mecanismo de respiración.
3. Oxígeno suplementario es dado apretando una bolsa que está unida a una máscara facial. Esta es una fuente temporal de aire mientras se inserta un tubo respiratorio.
4. Un instrumento llamado laringoscopio es pasado por encima de la lengua y dentro de la garganta para que el anesthesiólogo pueda ver la entrada de la laringe.
5. Un tubo (endotráqueo) es introducido a través de la laringe dentro la tráquea y el laringoscopio es removido.
6. En tubo endotraqueal es conectado a una máquina que respira por su niño(a) mientras se lleva a cabo el procedimiento.
7. Al final del procedimiento quirúrgico, el agente anestésico es sacado y su niño(a) empieza a despertar.
8. El tubo endotraqueal se remueve usualmente antes de que el paciente pueda despertar completamente.

PROBLEMAS CON NIÑOS CON MPS ML

Cualquier dificultad para que el anesthesiólogo pueda tomar todos los pasos requeridos para anestesiar su niño(a) aumentará el riesgo en darle anestesia general. El almacenamiento de glucosaminoglicanos en el tejido (ejemplo, nariz, adenoides, garganta, tráquea y corazón) y el efecto que tiene en la formación del hueso son parte de las dificultades en anestesiar niños con MPS.

La acumulación de glycosaminoglycaneos reduce el conducto nasal, engrandece las amígdalas, adenoides y la lengua, y además causa tejido redundante alrededor de la laringe. Estos problemas limitan severamente la habilidad el anesthesiólogo para poder visualizar la laringe con el laringoscopio. Con la relajación del músculo producido con la premedicamento y/o en general por la anestesia, la obstrucción de los pasajes de aire se incrementa. Adicionalmente, la espina cervical

se endurece y la posibilidad de una espina cervical inestable previene al anesthesiólogo poner la cabeza y el cuello en la posición adecuada para ver la laringe. El movimiento limitado en la mandíbula, cuello corto y las secreciones agudas son factores que hacen muy difícil visualizar la laringe hasta para un anesthesiólogo entrenado. Los niños con MPS tienen otras características que contribuyen al riesgo de anestesia, tal como la dureza de la piel y las contracturas en sus coyunturas que hace la aplicación de intravenosas muy difícil, en especial si es una emergencia.

Durante anestesia general los pacientes con MPS, acumulan glycosaminoglycaneos en el corazón y en los vasos sanguíneos del corazón contribuyendo a un riesgo mayor. Todos los pacientes con MPS deben tener la aprobación de su cardiólogo antes del día del procedimiento quirúrgico. El riesgo de problemas del corazón es mucho menor que problemas relacionados con la respiración en los individuos con MPS durante anestesia.

PROBLEMAS POTENCIALES PARA INDIVIDUOS CON MPS/ML DURANTE ANESTESIA

1. Problemas respiratorios
 - a. Dificultad en poner (entubación) el tubo respiratorio dentro de la tráquea
 - b. Dificultad en mantener un flujo de aire adecuado después de que el tubo respiratorio ha sido removido (extubamiento).
 - c. El tubo respiratorio pueda ser que se tenga que quedar después de la cirugía, si la localización del mismo fue muy difícil o traumática.
 - d. Traqueotomía de emergencia (hacer una incisión en el cuello para introducir el tubo directamente en la tráquea) pueda ser necesaria si se determina que el flujo de aire pueda verse disminuido durante entubación o extubación.
 - e. Procedimientos considerados menores pueden requerir que el paciente se quede en la unidad de cuidados intensivos para monitorear la respiración.
2. Problemas cardíacos
 - a. Falla cardíaca
 - b. El músculo del corazón puede ser muy sensible a anestésicos
 - c. Ritmo cardíaco irregular
 - d. Músculo cardíaco sensible a necesidades de oxígeno
 - e. Propenso a tener presión sanguínea inestable

¿QUE PUEDE HACER?

Su niño(a) con MPS tiene mayor riesgo con anestésicos. Por lo tanto, es más seguro que haga este procedimiento en un hospital que tenga experiencia en tratar con niños que tengan MPS, aun cuando esto signifique viajar. Es posible que sea necesario que su niño(a) tenga que quedarse entubado y con un ventilador (máquina respiratoria) por un cierto tiempo después de la cirugía. Así que, un hospital con una unidad pediátrica intensiva es prácticamente esencial. Cirugía sin hospitalización posiblemente no es una solución adecuada para pacientes afectados severamente, aun cuando sean operaciones rutinarias.

Si usted está preocupado sobre la cirugía que le están sugiriendo, es mejor que lo discuta con su doctor de cabecera o médico especializado en enfermedades genéticas. El o ella puede recomendarle una segunda opinión. Los riesgos de anestesia siempre tienen que ser medidos con respecto a las ventajas que se obtengan con la cirugía o el procedimiento.

Siempre asegúrese que el anesthesiólogo conoce perfectamente cual es la condición de su niño(a) y los problemas probables. Hay muchas medidas que se pueden tomar para hacer el procedimiento más seguro, tal y como evitar ciertos anestésicos o estabilizar el cuello de aquellos pacientes que tienen problemas de espina cervical. Para algunos procedimientos anestesia local puede ser una solución.

Para mucho individuos con MPS, se puede determinar antes del procedimiento los riesgos que se corren con la anestesia. Una evaluación del un médico neumólogo (especialista en enfermedades del pulmón) y un doctor del corazón (cardiólogo) pueden ayudar a determinar estos riesgos con la anestesia. El neumólogo puede recomendar un estudio del patrón de dormir y un examen pulmonar. El neumólogo puede ser que decida también evaluar el pasaje de aire utilizando un broncoscopio flexible, el cual es un tubo muy pequeño para ver el conducto de aire.

Debido a que individuos con MPS presentan para el anesthesiólogo con problemas de flujo de aire y dificultad para entubar, algunos otros métodos pueden ser utilizados. El broncoscopio flexible puede ser usado para pasar el tubo respiratorio dentro de la tráquea al inicio del procedimiento. Otra opción para algunos anesthesiólogos es utilizar una máscara de laringe de aire en combinación con el broncoscopio flexible. Utilizando un broncoscopio flexible o una máscara de laringe de aire son técnicas que puede ser benéficas para niños con MPS. Sin embargo, es importante saber que el anesthesiólogo está debidamente entrenado en este tipo de métodos.

CONCLUSIÓN

Hemos resumido aquí una serie de problemas que pueden ocurrir durante la anestesia y alguna maneras como minimizar esos problemas. Esto no significa que su niño(a), particularmente cuando es muy joven, padecerá alguno de estos problemas. En general, niños con MPS III son los que tienen el menor riesgo que los otros tipos de individuos con MPS más severo. Muchos niños con MPS han tenido cirugías exitosas resultando en una mejor calidad de vida.