

ANESTESIA E PWS

James Loker, MD, Laurence Rosenfield, MD

Questioni inerenti la Sindrome di Prader Willi e l'Anestesia

Non vi è nulla di unico negli individui affetti dalla sindrome di Prader-Willi e nella loro reazione agli anestetici. Tuttavia, esistono problemi di salute che possono alterare il corso dell'anestesia.

Obesità

Gli individui obesi sono più soggetti all'apnea ostruttiva, all'insufficienza polmonare e al diabete. Si dovrebbe tenere conto di ciascuno di questi problemi quando ci si appresta ad un'anestesia. L'individuo può avere livelli ematici abnormi di ossigeno o di biossido di carbonio che modificheranno la loro risposta ai farmaci, compreso l'ossigeno. Prima dell'intervento chirurgico può essere necessaria una valutazione da parte di un cardiologo o di un pneumologo in caso di ipertensione polmonare, insufficienza del cuore destro ed edema. Un ECG per evidenziare ipertrofia ventricolare destra può essere utile per chiarire un'ipertensione polmonare. Spesso gli individui obesi con PWS possono presentare importante edema (eccesso di liquidi sottocute) non molto evidenti a causa dell'obesità. Questo fatto andrebbe attentamente indagato e, se necessario, si dovrebbero somministrare diuretici prima e dopo l'anestesia. La gestione delle vie aeree può costituire un problema particolare quando si ricorre ad una anestesia parziale.

Elevata soglia del dolore

Gli individui con PWS possono non rispondere al dolore nello stesso modo delle altre persone. Ciò può essere positivo in fase post-operatoria, ma può anche mascherare problemi sottostanti, perché il dolore è il sistema del corpo per segnalarci un problema. Dopo un intervento chirurgico, un dolore sproporzionato rispetto al

normale può mettere in allarme il medico che si sta verificando una complicanza. Si dovranno pertanto tenere sotto controllo altri possibili segnali di problemi nascosti.

Temperatura instabile

L'ipotalamo regola la temperatura corporea. In seguito ad un disturbo dell'ipotalamo, gli individui affetti da PWS possono essere ipo- o ipertermici. I genitori od i tutori possono essere di aiuto informando l'anestesista circa la temperatura abituale del soggetto. Anche se non esistono prove di predisposizione all'ipertermia maligna nella PWS, si dovranno evitare miorilassanti depolarizzanti (ad esempio succinilcolina) tranne nei casi in cui è assolutamente necessario.

Saliva densa

Un problema comune della PWS è la saliva insolitamente densa. Ciò può rappresentare un problema per la gestione delle vie aeree, specialmente nei casi di anestesia parziale o durante l'estubazione (quando viene rimosso un tubo respiratorio), La saliva densa predispone anche alla carie dentaria (cavità) e alla perdita dei denti. Prima dell'anestesia si dovrebbe valutare l'igiene orale.

Ricerca ossessiva del cibo

E' di importanza vitale che qualsiasi soggetto sottoposto ad anestesia generale o parziale sia a stomaco vuoto. Ciò riduce il rischio di aspirazione del contenuto dello stomaco nei polmoni. In genere, i soggetti affetti da PWS hanno un appetito eccessivo e possono non dire la verità se hanno mangiato poco prima dell'intervento.

Si deve partire dal presupposto che qualsiasi soggetto con PWS abbia del cibo nello stomaco a meno che chi ne ha la cura abbia verificato che non ha assunto cibo. Potrebbe essere

necessario inserire un tubo nello stomaco per assicurarsi che non sia presente alcun cibo prima di inserire il tubo respiratorio. Alcuni soggetti affetti da PWS possono ruminare (rigurgitare una parte del cibo) e corrono maggiori rischi di aspirazione.

Ipotonia

La maggior parte dei bambini con PWS sono affetti da grave ipotonia, che migliora normalmente all'età di 2-4 anni. Tuttavia, la maggior parte continua ad avere un tono muscolare inferiore alla norma. Ciò potrebbe impedire di tossire con efficacia e liberare le vie aeree dopo l'uso di un tubo respiratorio.

Lesioni volontarie della pelle

L'abitudine di pizzicare la pelle può essere un problema importante nella PWS. Può impedire la cicatrizzazione delle zone IV e di ferite da taglio. Normalmente, se le ferite restano ben coperte vengono lasciate in pace. In funzione del ritardo intellettuale, potrebbe essere necessario adottare delle misure di costrizione o dei guanti spessi per proteggere le ferite chirurgiche mentre si cicatrizzano.

Ipotiroidismo

Poiché la PWS è un disturbo dell'ipotalamo, sono a rischio anche altre funzioni dell'ipotalamo. Benché l'incidenza dell'ipotiroidismo non sia nota nella PWS, possono verificarsi bassi livelli di ormone tiroideo perché manca l'ormone che stimola la tiroide (TSH) oppure il fattore ipotalamico di rilascio della tiroide (TRH), non necessariamente a causa di problemi della ghiandola tiroidea stessa. In fase preoperatoria può essere utile controllare i livelli degli ormoni tiroidei.

Difficoltà di accesso venoso

A causa di vari problemi, tra cui l'obesità e la mancanza di massa muscolare, i soggetti con PWS possono presentare difficoltà all'inserimento di un accesso venoso. Un catetere venoso sicuro dovrebbe essere posizionato in tutti i soggetti sottoposti ad anestesia.

Problemi comportamentali

I soggetti affetti da PWS sono più inclini a sbalzi di umore su base emotiva, a comportamenti ossessivo-compulsivi, a psicosi. Possono essere in trattamento psichiatrico e in tal caso si dovrà tenere conto della possibile interazione tra questi farmaci e l'anestesia.

Deficit dell'ormone della crescita

Tutti i soggetti affetti da PWS dovrebbero essere considerati affetti da deficit di GH. Di recente la FDA ha riconosciuto la diagnosi di PWS come indicazione per la terapia con ormone della crescita. Pare che il deficit di ormone della crescita non alteri il rilascio di cortisolo in risposta allo stress; dunque non è necessaria la supplementazione con steroidi. I soggetti affetti da PWS che non sono sottoposti a trattamento con ormone della crescita possono avere vie aeree più piccole di quanto previsto per la loro mole corporea.

Riassunto

I soggetti affetti da PWS possono essere sottoposti con sicurezza all'anestesia. I rischi sono dovuti al loro stato generale di salute prima del procedimento.

La maggior parte delle complicazioni non sembra legata all'anestesia generale, che è sempre controllata con attenzione, ma ad una anestesia parziale mal controllata.

Solo un medico che conosce il paziente e le sue esigenze particolari può prendere le decisioni mediche giuste.

