

SINDROME DI PRADER WILLI E ANESTESIA

una sfida ancora aperta

Dott.ssa Mirella Bojardi

*Istituto di Anestesia e Rianimazione
1° Servizio di Anestesia, Rianimazione,
Terapia Intensiva e Terapia del Dolore
Università degli Studi di Modena e Reggio Emilia
Dir. Prof. Alberto Pasetto
Modena 14 settembre 2013*



NEONATO E LATTANTE

BASSO PESO

IPOTONIA MARCATA

→SUZIONE INEFFICACE

→SCARSO RIFLESSO TUSSIGENO

→FREQUENTI EPISODI DI AB INGESTIS →→SNG

RITARDO NELLO SVILUPPO MOTORIO



DOPO I DUE-QUATTRO ANNI
IPOTONIA MIGLIORA

COMPARE IPERFAGIA →OBESITA'





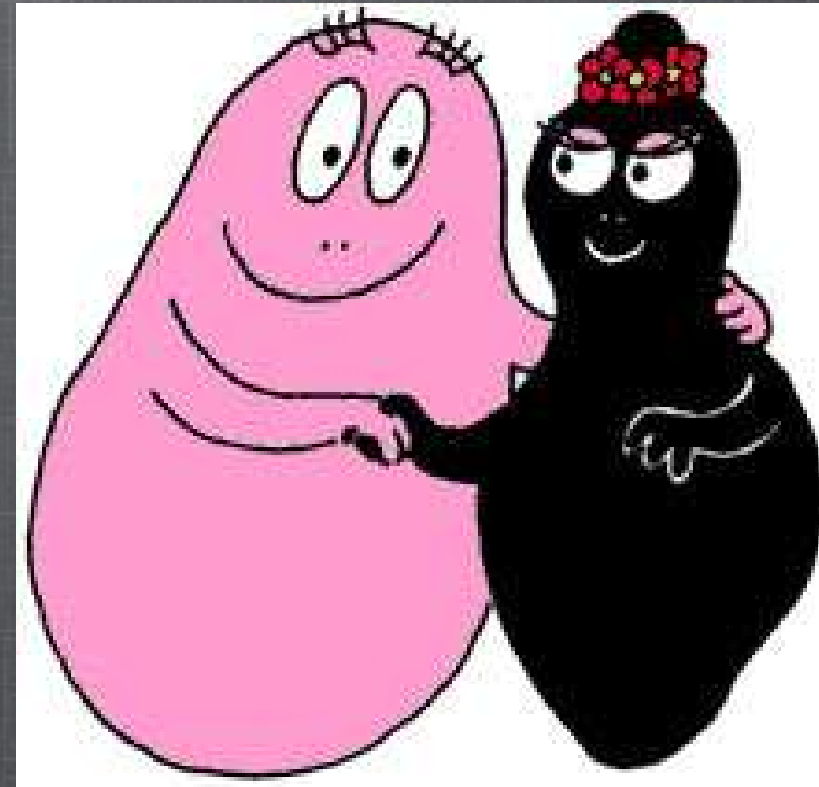
IPOTONIA
OBESITA'
APNEE CENTRALI E OSTRUTTIVE
CONVULSIONI
DISMORFISMI FACCIALI
RITARDO MENTALE
SALIVA DENSA E VISCHIOSA
IPOGONADISMO E CRIPTORCHIDISMO
CIFO-SCOLIOSI
BASSA STATURA CON MANI E PIEDI PICCOLI

PAZIENTI OBESI



DOPPIO DELLE
POSSIBILITA' DI
SVILUPPARE
COMPLICANZE

DURANTE E DOPO
ANESTESIA



PAZIENTI GRAVEMENTE OBESI ($\geq 97\%$)



QUADRUPLO CON COMPLICANZE ANCHE MORTALI



↑ CONSUMO DI
OSSIGENO

↑ PRODUZIONE DI
ANIDRIDE CARBONICA

↑ PORTATA
CARDIACA

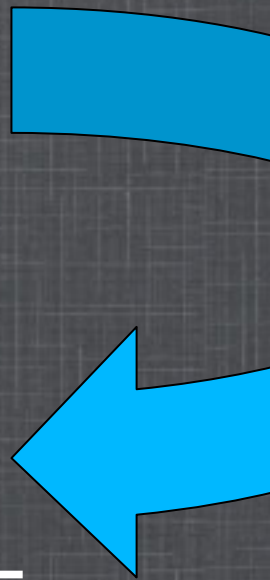
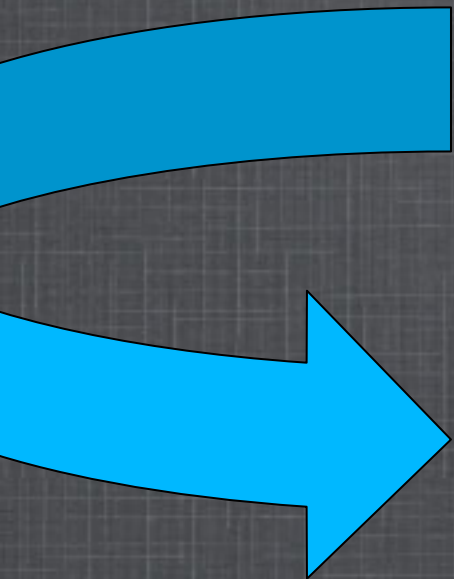
↑ VENTILAZIONE
ALVEOLARE

↑ LAVORO
RESPIRATORIO



IOTONIA DEI MUSCOLI RESPIRATORI
SECREZIONI DENSE
APNEA
CIFOSCOLIOSI

LAVORO RESPIRATORIO CON
RISERVE FUNZIONALI RIDOTTE

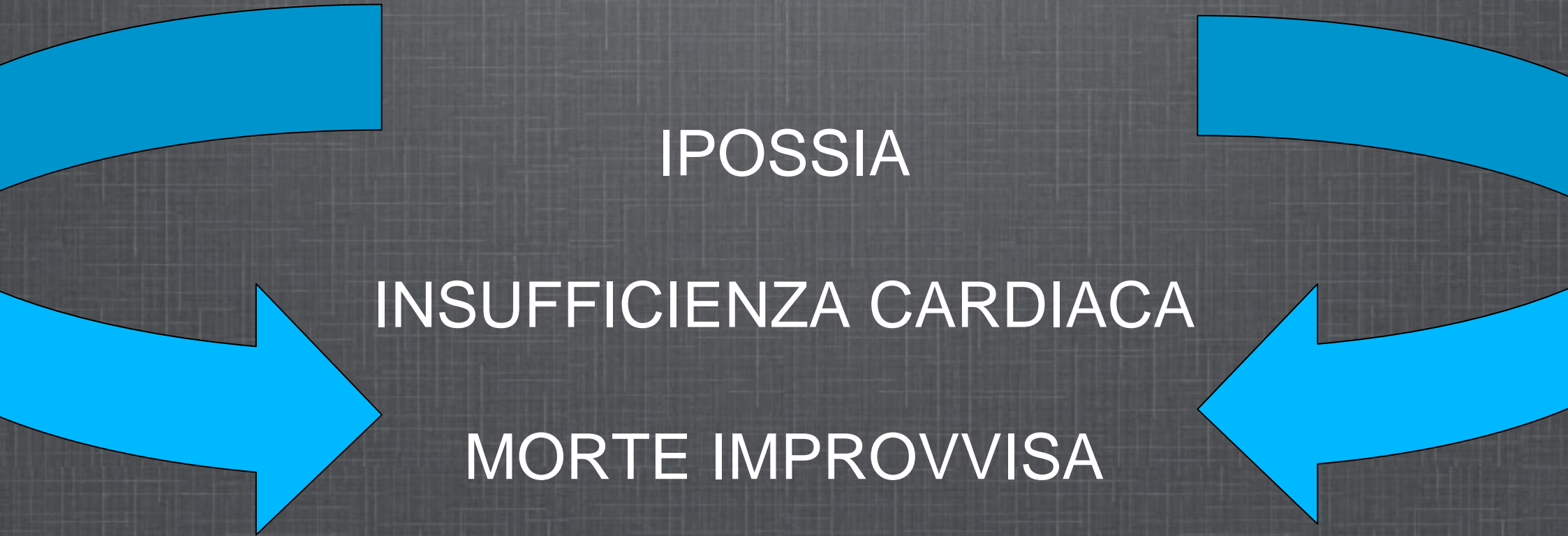


IL SEMPLICE PASSAGGIO DALLA POSIZIONE
SEDUTA A QUELLA SUPINA PUO'
DETERMINARE:

IPOSSIA

INSUFFICIENZA CARDIACA

MORTE IMPROVVISA



CHIRURGICO

CLASSIFICAZIONE A.S.A.

American Society of Anesthesiologists



PZ. IN BUONA SALUTE

PZ CON MALATTIE SISTEMICHE SENZA LIMITI
FUNZIONALI

PZ CON GRAVI MALATTIE SISTEMICHE CON
LIMITAZIONI FUNZIONALI

PZ CON GRAVI MALATTIE SISTEMICHE CON
PERICOLO PER LA VITA

PZ MORIBONDO

EMERGENZA

INDOTTA DA:

PROLUNGATA RISPOSTA AI FARMACI
SEDATIVI

DIFFICILE ACCESSO VENOSO

DIFFICILE GESTIONE DELLE VIE AEREE

PREDISPOSIZIONE A BRONCOSPASMO E
APNEE

PREDISPOSIZIONE A COMPLICANZE

ALTERAZIONI DELLE TEMPERATURA

POLISONNOGRAFIA (REGISTRAZIONE NOTTIRNA D
EEG,EOG,EMG,ECG,FLUSSO ORO-NASALE MOVIME
TORACO-ADDOMINALI, SAT OSSIGENO)

ADENOTONSILLECTOMIA : MIGLIORA OSA (SOLO N
PW CON PESO NORMALE ,
NELL'OBESO NO)* (2009 ANN ORL WASHINGTON
UNIVERSITY USA)

-PROLUNGATA RISPOSTA AI
FARMACI SEDATIVI → NON
PREMEDICARE A DISTANZA
PER EVITARE DEPRESSIONE
RESPIRATORIA

SALIVA E SECREZIONI
BRONCHIALI DENSE E
VISCHIOSE →NON
SOMMINISTRARE ATROPINA

UTILIZZARE EMLA



Paziente indotto e approfondito in maschera facciale con Sevorane e mantenuto in respiro spontaneo

UTILE IN SALA OPERATORIA L'ECOGRAFO che permette di visualizzare vene, arterie e nervi (facilitando così anche l'esecuzione di blocchi nervosi che riducono la quantità di oppiacei e quindi diminuiscono i rischi di apnee postoperatorie)

Ultrasound guidance in regional anaesthesia: principles and practical implementation BJA 2011 ; 106 (6). 919-920

Technology Appraisal Guidance - No. 49

Nat
C

Guidance on
the use of
ultrasound
locating devi
for placing ce
venous cathe

DIFFICILE GESTIONE DELLE VIE AEREE

DISMORFISMI FACCIALI

MICROGNATISMO

SCARSA MOBILITA' DEL COLLO

MALFORMAZIONI PALATALI

DIFFICOLTA' DI VENTILAZIONE IN MASCHERA

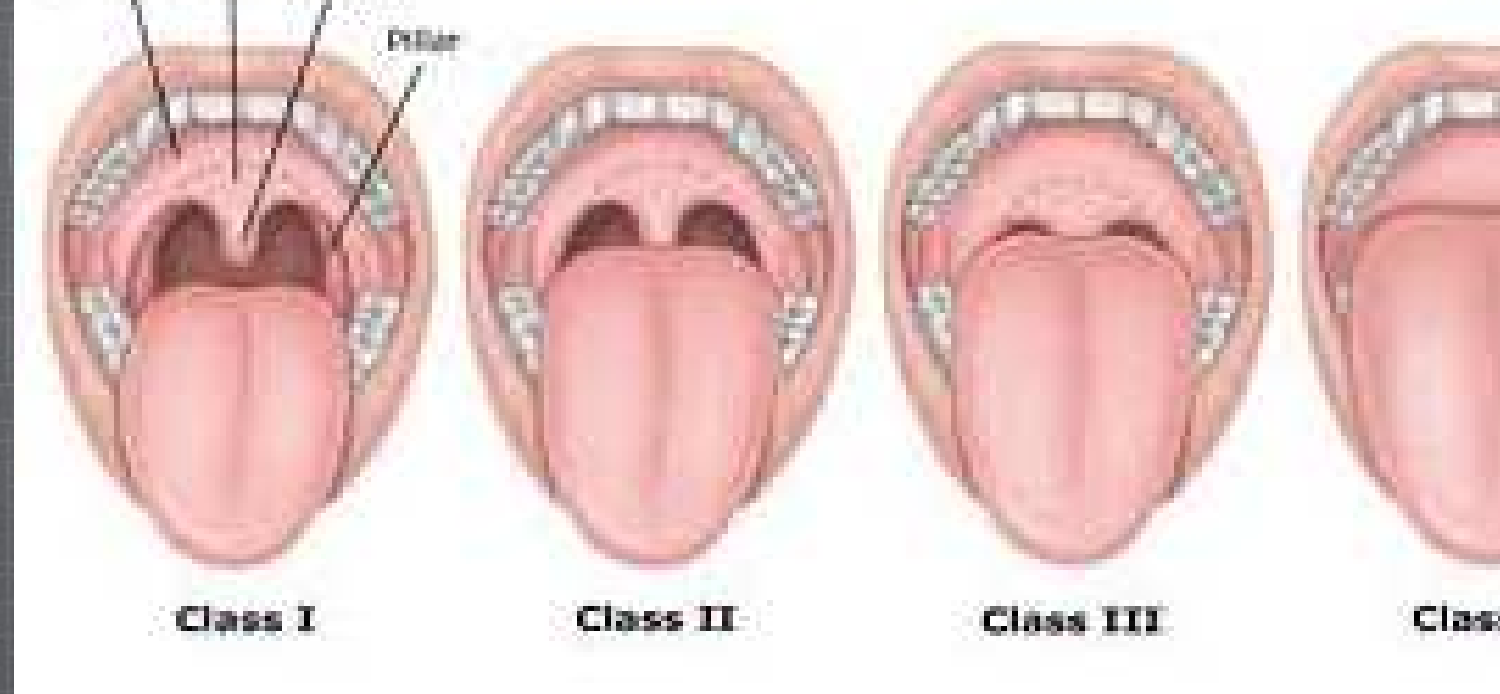
DIFFICOLTA' DI INTUBAZIONE TRACHEALE



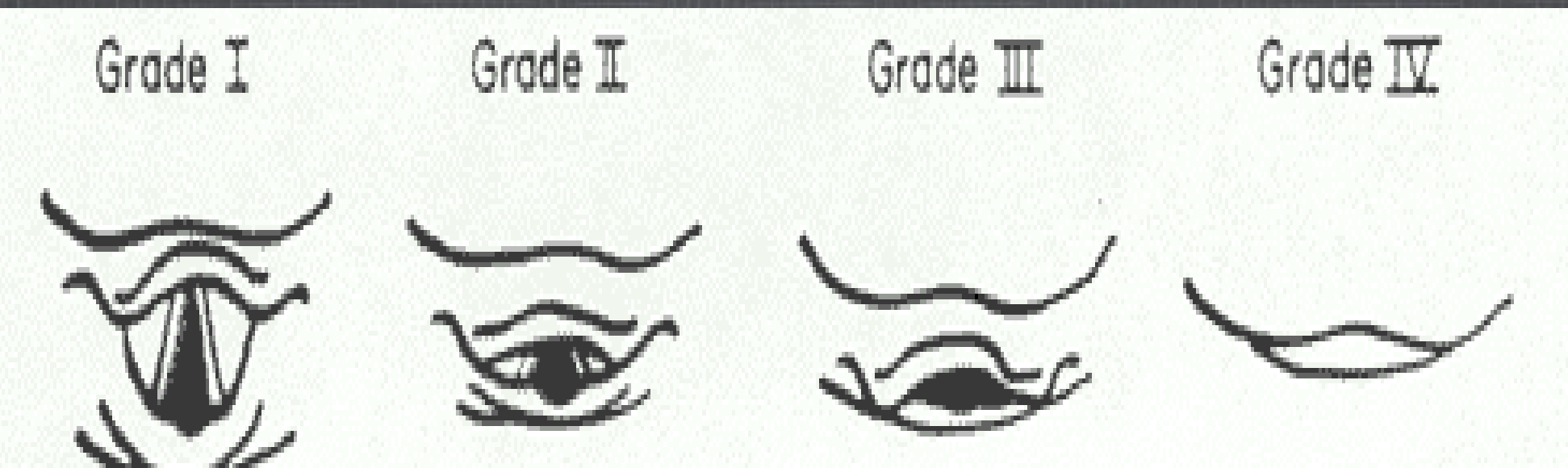
RAPIDA DESATURAZIONE



MALLAMPATI



Cormack e Lehane



SPO2 saturazione d'ossigeno
ETCO2 aniride carbonica fine espirazione
ECG elettrocardiogramma
PA pressione arteriosa
T temperatura



(secondo Linee guida SIAARTI in anestesia pediatrica)

PRESIDI A DISPOSIZIONE
FIBROSCOPIO
GLIDE-SCOPE
LMA

PZ INDOTTO E APPROFONDITO IN MASCHERA
FACCIALE CON SEVORANE E
MANTENUTO IN RESPIRO SPONTANEO (SE ACCESSO
VENOSO DIFFICILE)

INDUZIONE ENDOVENOSA (PROPOFOL TIOPENTON
KETAMINA

Lirk P, Keller C, Rieder J et al. Anaesthetic management fo the Prader Willi Syn
Eur J Anaesthesiol 2004; 21: 831-833.



CURARIZZARE O NO ??????????????

Se possibile respiro spontaneo (sevorane +oppiacei)

Se necessaria la curarizzazione (+ curari a breve e media durata d'azione)

Quando possibile preferire tecniche di anestesia locoregionale

Anestesia generale bilanciata (riduzione dosaggi farmaci)

ATTENZIONE AL CARICO IDROELETTRolitico

TEMPERATURA (SISTEMI DI RISCALDAMENTO E DI
RAFFREDDAMENTO)

BRONCOSPASMO APNEE

EPA (edema polmonare acuto)

IPERtermia

IPOTermia

Anesthesia in Prader-Willi syndrome for major surgery for kyphoscoliosis. Rev Esp anesthesiol Reanim 2001; 48 (7). 346-347

Anesthesia and Prader-Willi syndrome: preliminary experience with regionale anesthesia. Paediatr Anaesth 2006; 16(7): 712-722.



AGGRESSIVA TOILETTE ALBERO BRONCHIALE

OSSIGENO CON VENTIMASK O CPAP SE PRESENTI
APNEE OSTRUTTIVE

MANTENIMENTO MONITORAGGIO PER ALMENO 24
H IN RECOVERY ROOM O PICU

FKT RESPIRATORIA PRECOCE

IL BIMBO PRADER WILLI RIMANE UN PAZIENTE A RISCHIO ELEVATO

IMPEGNATIVO ANCHE PER L'ANESTESISTA
ESPERTO CHE COMUNQUE, CON L'UTILIZZO DEI
MODERNI PRESIDI E MONITORAGGI PUO'
CERCARE DI PREVEDERE E PREVENIRE LE
COMPLICANZE, RENDENDO QUESTO RISCHIO PIU'
ACCETTABILE.



GRAZIE

