

# Manejo anestésico de un paciente con glucogenosis 1A o enfermedad de Von Gierke

DRA. ERÉNDIRA ZAleta GARCÍA,\* DR. GABRIEL MANCERA ELÍAS\*\*

## RESUMEN

Se presenta el caso del manejo anestésico de un paciente con glucogenosis 1A o enfermedad de Von Gierke; se menciona la técnica anestésica y la reposición hídrica al igual que el monitoreo necesario para manejar de forma segura a estos pacientes.

**Palabras clave:** Glucogenosis 1A, enfermedad por depósito de glucógeno, enfermedad de Von Gierke, hipoglucemia neonatal.

## ABSTRACT

The case of the anesthetic management of a patient with glucogenosis 1A or Von Gierke disease is presented. Anesthetic technique, fluid management and monitoring of this patients is analyzed.

**Key words:** Glygenosis 1A, glycogen storage disease, Von Gierke's disease, congenital hypoglycaemia.

## INTRODUCCIÓN

Las glucogenosis son un grupo de enfermedades en las que existe un acúmulo anormal de glucógeno en distintos órganos y tejidos como consecuencia de un déficit enzimático, en algún punto de su metabolismo intracelular. Esta patología puede ser dividida en glucogenosis hepáticas y musculares según se altere el metabolismo hepático o muscular del glucógeno.

Entre los trastornos hepático-hipoglucémicos, la deficiencia de glucosa 6 fosfatasa tipo 1A o enfermedad de Von Gierke es un trastorno autosómico recesivo que ocurre en 1:100,000 ó 400,000 habitantes. Las manifestaciones clínicas suelen aparecer en los primeros doce meses de vida, con hipoglucemia sintomática o tras la detección de hepatomegalia.<sup>1-3</sup>

La glucosa 6 fosfatasa es la enzima final de la gluconeólisis, al igual que la gluconeogénesis. La

hidrólisis de la glucosa 6 fosfatasa tiene lugar en la luz del retículo endoplásmico; el sustrato glucosa 6 fosfatasa y los productos fosfato y glucosa son transportados a través del retículo endoplásmico.

Esta entidad descrita inicialmente por Van Creveld y Von Gierke hace 70 años se caracteriza por disminución de la liberación hepática de glucosa por incapacidad de hidrolisar la glucosa 6 fosfatasa.<sup>3</sup>

Los pacientes tienen cara redondeada, mejillas pletóricas, abdomen protuberante debido a la hepatomegalia, aumento del tamaño de los riñones y extremidades finas. Algunos pacientes pueden sufrir hipoglucemia en el periodo neonatal inmediato, hiperlipidemia, alteraciones renales, retraso en el crecimiento, corta estatura, crisis convulsivas y en algunos casos acidosis láctica.<sup>1-3</sup>

El tratamiento está enfocado a la alimentación frecuente con dieta alta en hidratos de carbono. Cuando los pacientes son sometidos a procedimientos quirúrgicos se recomienda el uso de soluciones glucosadas al 10% debido a la privación de carbohidratos por el ayuno preoperatorio.<sup>4,5</sup>

El presente informe describe el caso de un lactante mayor con reflujo gastroesofágico y glucogenosis 1A o enfermedad de Von Gierke, sometido a funduplicatura tipo Nissen.

\* Residente de quinto año de Anestesia Pediátrica.

\*\* Médico adscrito al Departamento de Anestesiología. Instituto Nacional de Pediatría.

Correspondencia: Dra. Eréndira Zaleta García. Jesús Urquiaga núm. 8, Col. Del Valle, México, DF. Tel. 5536-8678.

Recibido: septiembre, 2000. Aceptado: abril, 2001.

**CASO CLÍNICO**

Niña de diez meses de edad y peso de 13 kg con glucogenosis tipo 1A, enfermedad por reflujo gastroesofágico, alteración del mecanismo de la deglución y bronconeumonía en remisión, programada para funduplicatura tipo Nissen más gastrostomía.

**Antecedentes perinatales**

Producto de la primera gestación, obtenida por cesárea a causa de falta de progresión del trabajo de parto, Apgar 8-9, Silverman 0; sin complicaciones aparentes; peso 3,200 g; talla 50 cm. A los dos meses de edad se le halló hepatomegalia; no se dio tratamiento específico. A los siete meses de edad se le realizó biopsia hepática y se diagnosticó glucogenosis tipo 1b.

Sufrió crisis convulsivas a esta edad por hipertermia en una ocasión. Se le transfundió en dos ocasiones por anemia. Historia de enfermedad por reflujo gastroesofágico tratada con ranitidina y omeprazol sin mejoría; presentó bronconeumonía por aspiración a los nueve meses, por lo que se programó para cirugía.

**Examen físico**

Consciente, reactiva, obesa, con aceptable coloración de tegumentos, cráneo normal, ojos simétricos, pupilas isocóricas con reflejos normales, nariz con narinas permeables, cavidad oral hidratada, faringe normal, cuello corto cilíndrico sin alteraciones. Cardiorrespiratorio: ruidos cardíacos rítmicos de buena intensidad; estertores gruesos bilaterales en ambos campos pulmonares, extremidades con reflejos osteotendinosos normales.

**Exámenes de laboratorio preoperatorios**

Hemoglobina 14, hematocrito 41, cuenta plaquetaria 391 000, TP 100%, TTP 30 segundos, pruebas funcionales hepáticas en límites aceptables; glucemia 120 mg/dL; electrolitos séricos: sodio 139, potasio 4.3, cloro 109, bicarbonato 19, creatinina 0.7, albúmina 4, proteínas totales 3.8.

**Monitorización**

EKG, saturación arterial de oxígeno (SPO<sub>2</sub>), presión arterial no invasiva (PANI), medición de bióxido de

carbono espirado (ETCO<sub>2</sub>), temperatura oral, sonda Foley y sonda orogástrica.

**Signos vitales a su ingreso**

FC 130 × min, PANI 90/60 mmHg, SPO<sub>2</sub> 95%, temperatura 36.5°C, Dextrostix de 120 mg.

El riesgo anestésico-quirúrgico era ASA III.

**Manejo anestésico**

Se realizó anestesia combinada.

- Medicación: midazolam 1 mg IV, atropina 150 mcg.
- Narcosis basal: fentanilo 40 mcg.
- Relajación neuromuscular para intubación: cisatracurio 1 mg.
- Inducción: tiopental 60 mg.
- Intubación orotraqueal con hoja recta núm. 1; sonda 4.5 mm diámetro interno, atraumática sin complicaciones.

Posteriormente se realizó bloqueo peridural por vía caudal, con bupivacaína 30 mg y un volumen calculado a 1.6 mL/kg, para un total de 17 mL, sin complicaciones.

*Mantenimiento:* O<sub>2</sub> a 3.5 L/min; sevoflurano 1 volumen %, fentanilo total: 40 mcg, cisatracurio total: 1 mg.

Se controló la temperatura con colchón térmico; se midió la glucemia por dextrostix cada 15 min, en promedio fue de 120 mg.

Signos vitales transoperatorios: FC 120/min, PANI 80/50 mmHg, ETCO<sub>2</sub> 30 mmHg, temperatura oral 37°C; ventilación mecánica con volumen corriente de 130 mL, FR 30/min, con ciclo de suspiro 1:100.

A los 30 minutos de iniciada la intervención quirúrgica presentó un dextrostix de 50 mg que requirió administrar un bolo de 20 mL de solución glucosada al 10%; la glucemia plasmática se elevó a 120 mg/dL. No hubo incidentes ulteriores.

*Balance hídrico:* se calcularon soluciones de acuerdo con el esquema de Massachusetts, los requerimientos se repusieron con solución salina al 0.9%. Los ingresos fueron de 150 mL; los egresos de 135 mL; el balance fue positivo de 15 mL. El sangrado fue aproximadamente de 10 mL. Se continuó la infu-

sión de solución glucosada al 10% para mantener niveles de glucosa en sangre adecuados.

La emersión fue por lisis; se extubó sin complicaciones. Tiempo quirúrgico de 50 min y anestésico de 70 min. Pasó a recuperación con Aldrete de 10. A los 15 minutos de su estancia en el servicio presentó nuevamente hipoglucemia de 50 mg/dL por dextrostix, que requirió la administración de solución glucosada al 10 % 20 mL; se obtuvo un dextrostix de 120 mg. Pasó a su piso sin complicaciones y evolucionó satisfactoriamente. Egresó a las dos semanas de la operación.

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La enfermedad de Von Gierke es la alteración del glucógeno más común en pacientes pediátricos. Se caracteriza por daño en la función hepática y renal, acidosis láctica, ataques severos de hipoglucemia, trombocitopenia, hiperlipidemia, retraso del crecimiento y crisis convulsivas.<sup>3,6</sup> Algunos pacientes pueden requerir una intervención quirúrgica durante su infancia.

La incapacidad para movilizar el glucógeno del hígado acelera el metabolismo normal e incrementa la necesidad de glucosa.

Durante la anestesia, la infusión de glucosa al 10% debe administrarse en forma continua para mantener su concentración sérica. Esto exige un control cuidadoso con tiras reactivas para mantener los valores en límites normales. Además, en procedimientos prolongados, es de suma importancia la vigilancia del estado ácido-base, que se puede alterar por disminución de los niveles de glucosa y favorecer el ciclo anaeróbico con la consecuente formación e incremento de los niveles sanguíneos de ácido láctico.

Existe controversia sobre el manejo de líquidos en el transoperatorio, en especial con el uso de solución Hartmann que probablemente puede ser inapropiada en estos pacientes por el lactato, ya que éste podría no ser metabolizado adecuadamente y predispondría a la acidosis láctica; esto justifica la utilización de solución salina al 0.9%.<sup>4,7</sup>

En el manejo transanestésico de este caso, la reposición hídrica con solución salina al 0.9% fue para cubrir las necesidades por ayuno y pérdidas insensibles,

la solución glucosada al 10% para cubrir los requerimientos metabólicos así como las necesidades de glucosa.

La anestesia general combinada, es decir anestesia regional y anestesia general, con intubación orotraqueal, se caracteriza por utilizar bajas concentraciones de halogenados, opioides y relajantes neuromusculares gracias a la analgesia transoperatoria que brinda el anestésico local en el espacio peridural. Esta técnica permite estabilidad hemodinámica durante el periodo transanestésico, así como abolición de la respuesta neuroendocrina al trauma quirúrgico; en consecuencia hay menor consumo de glucosa. Además, permite la ventilación temprana y recuperación de los reflejos de la vía respiratoria superior y una analgesia postoperatoria adecuada, lo que a su vez permite disminuir la administración de analgésicos parenterales.<sup>6-8</sup>

El hecho más importante en el trans y postoperatorio de un paciente con glucogenosis 1A es la instalación de hipoglucemia y la posible aparición de acidosis láctica. Por esto la monitorización cercana de los niveles séricos de glucosa y del estado ácido-base en cirugías prolongadas es el factor principal para el manejo transanestésico, aunado a la utilización de soluciones glucosadas. En el presente caso disminuyó el nivel sérico de glucosa en dos ocasiones, una en el transanestésico y otra en el servicio de recuperación, lo que requirió administrar bolos con dextrosa al 10% de 20 mL.

Se recomiendan soluciones glucosadas al 10 ó 20% para lactantes menores y mayores a razón de 4 a 8 mg/kg/min<sup>7</sup> en infusión continua, precedido de un bolo de 0.5 a 2.0 g/kg de dextrosa. En lactantes no se recomiendan concentraciones mayores (25 ó 50%) para elevar los niveles de glucemia debido a su alta osmolaridad (2,800 mOsm/L), por el riesgo de causar daño tisular o favorecer hemorragias intraventriculares.<sup>5</sup>

La experiencia fue favorable en este caso con el uso intravenoso de solución fisiológica y glucosada al 10%, como lo informado por Skenkman y cols.<sup>8</sup> No hubo sangrado como suele suceder en estos casos. El aporte extra de glucosa a través de sonda nasogástrica estaría contraindicado por la manipulación quirúrgica de asas intestinales, pues habría riesgo de regurgitación y de broncoaspiración.

Los pacientes con glucogenosis 1A requieren vigilancia estrecha de los signos vitales y seguimiento de los niveles de glucosa. En procedimientos prolongados puede ser necesaria la ventilación mecánica para evitar la acidosis respiratoria.

Con una coagulación adecuada y un adecuado número de plaquetas la anestesia combinada es una buena alternativa para el manejo de estos pacientes.

La reposición hídrica recomendada para estos casos implica el uso de soluciones fisiológicas y glucosadas al 10%. Aunque no existe explicación para los descensos de glucosa, la solución glucosada al 10% corrigió adecuadamente esos descensos.

En conclusión, el manejo del paciente con glucogenosis estriba en una correcta técnica anestésica, el conocimiento de la patología de base, con el consecuente manejo clínico correcto, lo que evitará complicaciones potencialmente graves en estos pacientes.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Brown TCK, Fisk M. Anesthesia for children. *Medical Diseases and Anesthesia*, 1995;pp369-77.
2. Gregory JW, Aynseley-Green A. Hypoglycaemia in the infant and child. *Baillière's Clin Endocrinol Metab* 1993;7:683-703.
3. Elpeleg ON. The molecular background of glycogen metabolism disorders. *J Pediatr Endocrinol Metab* 1999;12:363-79.
4. Fernandes J, Berger R. Hypoglycaemia: principles of diagnosis and treatment in children. *Baillière's Clin Endocrinol Metab* 1993;7:591-609.
5. Kohane DS, Tobin JR, Kohane IS. Endocrine, mineral and metabolic disease in pediatrics. En: Rogers MC, Nicols DG. *Textbook of Pediatric Intensive Care*. 3rd ed. Philadelphia. Williams & Wilkins, 1994; pp 1247-314.
6. Wilson J, Braunwauld E. *Harrison Principios de Medicina Interna*. México. Interamericana, 1994;pp2151-5.
7. Fernandes J, Leonard JV, Moses SW. Glycogen storage disease. Recommendations for treatment. *Eur J Pediatr* 1992;147:226.
8. Shenkman Z, Golub Y, Meretyk S, Shir Y, Landau D, Landau E. Anesthetic management of a patient with glycogen storage type 1b. *Can J Anaesth* 1996;43:467-70.

**Consulte Acta Pediátrica de México en internet**

**[www.imbiomed.com.mx](http://www.imbiomed.com.mx)**

**[www.actapediatrmex.entornomedico.org](http://www.actapediatrmex.entornomedico.org)**

**[www.intramedglobal.net](http://www.intramedglobal.net)**