

## Recomendaciones para anestesia en pacientes que afectados por **Alfa-manosidosis**

**Nombre de la enfermedad:** Alfa-manosidosis

**CIE 10:** E77.1

**Sinónimos:** Déficit lisosomal de alfa-D-manosidasa, déficit de Alfa-manosidasa B.

La Alfa-manosidosis es causada por la falta del enzima lisosomal alfa-manosidasa a causa de una mutación en MAN2B1, localizado en el cromosoma 19. La falta de alfa-manosidasa causa catabolismo alterado de las glicoproteínas. Esto produce un nivel excesivo de oligosacáridos ricos en manosa en muchos tejidos. Es una enfermedad progresiva, con retraso mental, anomalías esqueléticas y musculares, infecciones recurrentes, síntomas psiquiátricos y compromiso de la función pulmonar. Los síntomas progresan lentamente durante décadas y el pronóstico a largo plazo es malo. Su prevalencia se estima entre 1 por 300.000 a 1 por 1.000.000.

Casi todos los pacientes sufren sordera y se ha comunicado elevada incidencia de alteraciones autoinmunes (por ejemplo, lupus eritematoso, pancitopenia, hipotiroidismo o cirrosis biliar primaria).

---

Medicina en elaboración



Quizás haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo

---



**Se puede hallar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y organizaciones de pacientes en Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)**

---

## **Cirugía típica**

---

Biopsias musculares, inserción de catéteres venosos centrales y Port-A-Caths; cirugía general; estudios de imagen (TC y RM).

---

## **Tipo de anestesia**

---

No hay una recomendación definida para anestesia general o regional.

Sin embargo, muchos de los pacientes son niños y adolescentes y no son capaces de tolerar anestesia regional como método único.

La anestesia puede ser anestesia intravenosa total o con anestésicos volátiles, sin haberse comunicado complicaciones.

---

## **Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)**

---

Debe considerarse pruebas de función pulmonar preoperatorias si esta puede estar afectada y la urgencia de la operación lo permite.

---

## **Preparación especial para el tratamiento de la vía aérea**

---

Estos pacientes tienen potencialmente vía aérea difícil y riesgo alto de obstrucción de vía aérea superior. Las causas incluyen acúmulos en las membranas mucosas, cuello corto y rígido con inestabilidad cervical, foramen magnum pequeño, y dependencia del tono muscular para mantener la vía aérea abierta. Esto puede empeorar cuando la enfermedad progresa porque los adultos tienen más riesgo de vía aérea difícil, aunque faltan datos al respecto.

Una serie de casos (ref 2) mostró que no todos los pacientes con alfa-manosidosis tendrán vía aérea difícil. Por tanto suponer una dificultad de vía aérea no debe basarse solo en el diagnóstico de alfa-manosidosis, sino que cada paciente debe evaluarse individualmente.

La intubación fibróptica no debe ser la primera elección salvo que la evaluación individual lo indique. Aún así, debe haber equipo para intubación fibróptica preparado al administrar anestesia a pacientes con alfa-manosidosis.

---

## **Preparación especial para transfusión o administración de productos hemáticos**

---

Precauciones estándar.

---

### **Preparación especial para anticoagulación:**

---

Precauciones estándar.

---

### **Precauciones en el transporte o movilización del paciente**

---

Precauciones estándar.

---

### **Probable interacción entre fármacos anestésicos y medicación crónica del paciente**

---

Precauciones estándar.

---

### **Procedimiento anestésico**

---

Considerar midazolam oral como premedicación antes de los procedimientos en pacientes con ansiedad.

Tener en cuenta riesgo elevado de aspiración.

Debido al riesgo de vía aérea difícil, considerar (si la naturaleza del procedimiento lo permite) anestesia con mantenimiento de la respiración espontánea como primera elección.

En una serie de casos de 14 anestésias (ref 2), no hubo casos de ventilación difícil con bolsa y mascarilla y tampoco de dificultad en la intubación. Los pacientes de la serie tenían entre 7–17 años y el peso promedio fue 47,5 kg (rango 18,6–68,3 kg); debe hacerse notar que fueron pacientes seleccionados para su inclusión en un estudio clínico.

Hay comunicaciones de casos o comunicaciones o experiencia personal con diversos anestésicos (tiopental, propofol, ketamina), volátiles (sevoflurano, óxido nitroso), opioides (fentanil, alfentanil, remifentanil, morfina) y relajantes musculares no despolarizantes (cisatracurio, rocuronio, vecuronio, mivacurio) (ref 5). Si se elige succinilcolina no hay evidencia de su seguridad. Pero, asumiendo signos de miopatía, debe evitarse.

El uso de sugammadex para la reversión del bloqueo neuromuscular no se ha comunicado.

---

### **Monitorización particular o adicional**

---

Es apropiada monitorización estándar según las guías habituales.

---

### **Posibles complicaciones**

---

En una serie de casos (ver referencias) náuseas y/o vómitos postoperatorios en 5 de 14 procedimientos anestésicos. Considerar profilaxis para náuseas y vómitos postoperatorios.

## **Cuidados postoperatorios**

---

Todos los pacientes necesitan observación postoperatoria, por ejemplo, para edema de vía aérea (que en enfermedades similares supone riesgo elevado).

## **Información sobre situaciones de emergencia / Diagnóstico diferencial**

---

Diagnósticos diferenciales causados por la enfermedad como herramienta para distinguir entre un efecto adverso del procedimiento anestésico y una manifestación de la enfermedad.

No hay datos disponibles.

## **Anestesia ambulatoria**

---

No hay datos particulares en relación con anestesia ambulatoria. Recomendamos la adhesión a guías habituales de anestesia.

## **Anestesia obstétrica**

---

No hay datos disponibles.

## Referencias bibliográficas y enlaces de internet.

1. Malm D, Nilssen Ø.: Alpha-mannosidosis. Orphanet J Rare Dis. 2008 Jul 23;3:21.
2. Hallas P, Borgwardt LG, Roed J, Lauritsen T, Dali CI, Lund AM.: Anesthesia for patients with alpha-mannosidosis--a case series of 10 patients. Paediatr Anaesth. 2011;21(12):1269-70. doi: 10.1111/j.1460-9592.2011.03668.x.
3. Malm D, Riise Stensland HM, Edvardsen O, Nilssen O. The natural course and complications of alpha-mannosidosis-a retrospective and descriptive study. J Inher Metab Dis. 2013 Jun 6. [Epub ahead of print]
4. Meikle PJ, Ranieri E, Simonsen H et al (2004) Newborn screening for lysosomal storage disorders: clinical evaluation of a two-tier strategy. Pediatrics 114(4):909–91
5. Elgjo GE & Malm D.; University Hospital of Northern Norway, Tromsø, personal communication

---

**Última fecha de modificación): July 2013**

---

*Estas guías han sido preparadas por:*

**Autor**

**Peter Hallas, Anestesiólogo,** Rigshospitalet, Juliane Marie Centre, Copenhagen, Dinamarca.

[Hallas@rocketmail.com](mailto:Hallas@rocketmail.com)

**Peer-Revision 1**

**Elgjo Geir Ivar Folling,** Anestesiólogo, University Hospital of Northern Norway, Tromsø, Noruega.

[Geir.Ivar.Folling.Elgo@unn.no](mailto:Geir.Ivar.Folling.Elgo@unn.no)

**Peer-Revision 2**

**Dag Malm,** Gastroenterología, University Hospital of North Norway, Tromsø, Noruega.

[dag.malm@online.no](mailto:dag.malm@online.no)

**Translation (EN-ES)**

Carlos Errando, anestesiólogo, Valencia, Spain

[errando013@gmail.com](mailto:errando013@gmail.com)

---

---