



MANEJO ANESTESICO EN EL PACIENTE PEDIATRICO CON ACIDEMIA PROPIONICA

K. Salazar-Loaiza; L. Perez-Cubías; Y. Loaiza-Aldeán; N. Montferrer-Estruch; M.Feliu-Moret; H.Villardell-Ortiz

Servicio de anestesiología. Hospital Universitario Vall de Hebron

OBJETIVO

La Acidémia Propiónica es una enfermedad metabólica hereditaria (EMH) de muy baja incidencia. A partir del momento en que se indica, en algunos casos, el trasplante hepático con el objetivo de mejorar su pronóstico y la calidad de supervivencia, se revisa y actualiza su manejo anestésico.

CASO CLINICO

Del 2013 al 2015, son tres pacientes de 4, 6 y 7 años afectados de AP que requirieron trasplante hepático en nuestro centro.

El mantenimiento previo se basa en una dieta estricta baja en proteínas pero con aporte calórico suficiente, corrección de las alteraciones metabólicas, eliminación de sustancias tóxicas, administración de L-carnitina y antibioticoterapia. Es importante disminuir el periodo de ayuno y dar un aporte de glucosa para evitar el catabolismo. La evaluación funcional previa para descartar miocardiopatía y permitir una situación clínica óptima.

DISCUSION

La AP es un defecto congénito del metabolismo de los aminoácidos ramificados de herencia autosómica recesiva, en el que la actividad de la propionil-CoA carboxilasa es deficiente en el hígado y otros tejidos. Como consecuencia, se produce acúmulo intramitocondrial de que se metaboliza por otras vías, de AP en todo el organismo y secundariamente hiperamonemia

La cirugía puede ser causa de descompensación por lo que la preparación prequirúrgica es sumamente importante, manteniendo al niño en una fase óptima, en este caso, antes y durante el trasplante, El trasplante es preferiblemente, por este motivo de donante vivo ya que permite una preparación adecuada.