

Vía aérea difícil en paciente con Síndrome de Sagliker

Gabriela Ramírez-González¹; José Luis Pérez-Martínez¹; Omar Bazan-Ordeñana¹; Álvaro José Montiel-Jarquín¹; Arturo García-Galicia¹

¹Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Especialidades de Puebla, Centro Médico Nacional General de Div.

“Manuel Ávila Camacho”, Instituto Mexicano del Seguro Social.

Contacto: Ramírez-González Gabriela 2 norte 2004 Colonia Centro, Puebla CP 72000.

Correo electrónico: grg06.gr@gmail.com

SUMMARY

Sagliker syndrome is a rare disease that requires airway management by experienced personnel, it was described in 2004 by Sagliker.

Case presentation: 30-year-old woman, hypertensive with chronic kidney disease of 10 years of evolution, right kidney transplant with one-year rejection and managed with hemodialysis. A bilateral parotidectomy was performed, the airway was managed with the patient awake and using a fibroscope. The intraoperative evolution was good, she was extubated without incident and after 3 days she was discharged to her home.

Conclusions: The management of the airway in patients with Sagliker Syndrome requires experience, since inadequate management compromises the lives of patients.

Key words: Sagliker syndrome; difficult airway

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sagliker (SS) fue descrito por Sagliker y colaboradores en 2004. Los pacientes con insuficiencia renal crónica (IRC) tienen niveles elevados de fósforo sérico (P_3^-), hormona paratiroidea (PTH) y fosfatasa alcalina, con bajos niveles de calcio (Ca_2^+). En etapas avanzadas de IRC, la excreción de P_3^- se ve afectada y la hiperfosfatemia suprime la actividad de la 1 α -hidroxilasa disminuyendo aún más la producción de 1,25-(OH) 2D3 y estimulando directamente la liberación de PTH(1). Dicho síndrome conjunta todos los cambios desencadenados por el remodelamiento óseo que incluyen talla baja, tumores pardos en diferentes partes del cuerpo y, particularmente, deformidad facial ocasionada por lesiones de tejidos blandos en el maxilar, referida como patognomónica y descrita como un rostro con “apariencia desfigurada”(4)

En 1953, Cohen y Diamond reportaron alteraciones en el cráneo de pacientes con hiperparatiroidismo secundario a la IRC. Los pacientes presentaban una apariencia fea, descrita anteriormente en la literatura como leontiasis ósea. (2)

Demirhan y Sagliker descubrieron que el síndrome se desarrolla particularmente antes de la

pubertad, mientras que la enfermedad renal crónica (ERC) alcanza la etapa 3 con hiperparatiroidismo secundario manifiesto, concluyeron en su estudio que los pacientes con SS a pesar de no tener parecido con los pacientes con displasia ósea hereditaria, podrían estar en el medio, como una combinación entre la osteodistrofia relacionada con la ERC y la displasia ósea hereditaria. La etiología exacta del SS se desconoce. No todos los pacientes con ERC e HPS severo desarrollan la complicación (8)

La aceptación universal de este síndrome todavía se debate, porque muchas características son manifestaciones extremas de hiperparatiroidismo secundario no controlado.(3)

En el 2011 se realizó un estudio internacional que incluía 60 pacientes dentro de los cuales se encontraban Turquía, India, Malasia, China, Rumania, Egipto, Túnez, Taiwán, México, Argentina, Polonia, Rusia e Irán. Se examinaron pacientes y familiares de primer grado para detectar anomalías cromosómicas citogenéticas, genes del receptor de detección de calcio (Ca SR) en las anomalías de los exones 2 y 3 y mutaciones de los genes GNAS1 en los exones 1, 4, 5, 7, 10, 13. Finalmente se concluyó que esas enfermedades óseas catastróficas eran por hiperparatiroidismo

secundario severo debido a que sus tratamientos iniciaron tardíamente debido a deficiencias monetarias y malos tratos iatrogénicos. (7)

El objetivo de este trabajo de investigación es presentar un caso clínico de síndrome de Sagliker, el manejo de la vía aérea desde el punto de vista anestésico.

CASO CLÍNICO

Mujer de 30 años de edad, hipertensa con enfermedad renal crónica de 10 años de evolución, trasplante renal derecho con rechazo al año y manejada con hemodiálisis.

Inició un año atrás con crecimiento progresivo de glándulas paratiroideas bilaterales, maxilo-mandibular a expensas de osteodistrofia; dificultad a la deglución, anuria y dificultad respiratoria; diagnóstico clínico de Síndrome de Sagliker. Se le realizó paratiroidectomía.

En la valoración preanestésica se encontró paciente postrada en silla de ruedas con una vía aérea difícil, talla de 147 cm y peso de 36 kilogramos, fascies “desfigurada”, con crecimiento tumoral maxilo-mandibular, nariz aplanada, disminución de longitud de puente nasal, apertura oral limitada (menor a 3 cm), Mallampati grado IV, dientes en mal estado, distancia esternomentoniana menor a 11 cm, cuello corto, ancho, con limitada movilidad,

Patil Aldreti menor a 6 cm. Xifosis dorsal severa, tórax xifoesciolítico en pecho de paloma, estertores bilaterales, hipoventilación bibasal. Se notificó a paciente y familiares del abordaje difícil de la vía aérea.

Durante la cirugía, la paciente se posicionó en semifowler, se realizó monitoreo tipo 1 basal: TA 112/79 mmHg, FC 74 lpm, FR 28 RPM, y SAT O_2 70% sin suplemento, y con mascarilla facial 6 lt O_2 por minuto al 90%; se nebulizó con budesonida y lidocaína para proceder a realizar intubación orotraqueal por medio del fibroscopio y con la paciente despierta.

Los medicamentos utilizados fueron: 50 mcg de Fentanilo IV y 40 mg de Lidocaína IV.

Al abordaje con fibroscopio no se logró visualizar las cuerdas vocales al primer intento, intubándola en un segundo intento con un tubo orotraqueal (TOT) número 7, neumotaponamiento con 2 cc y se fija TOT en marca 22. La inducción anestésica se completó con fentanilo 150 mcg IV, Cisatracurio 4 mg IV y Propofol 40 mg IV; de medicamentos adyuvantes se utilizaron Gluconato de Calcio 2 g, Hidrocortisona 100 mg, Clonixinato de lisina 200 mg y Ondasetron 4 mg todo endovenoso. El transquirúrgico cursó sin incidentes, la paciente se mantuvo hemodinámicamente estable con Sevoflorane a 1 CAM, ventilación mecánica protectora y la emersión anestésica sin complicaciones.

Figura 1. Pre-oxigenación del paciente despierto.



Figura 2. Intubación del paciente.



Figura 3. Verificación de la intubación.



La paciente a los 3 días fue egresada a su domicilio, sin apoyo de oxígeno suplementario.

DISCUSIÓN

Ante una vía aérea difícil anticipada, la combinación de diferentes dispositivos lleva a mayor tasa de éxito y reducción de la morbilidad, promoviendo una expansión del conocimiento clínico. Sin embargo, a pesar de la introducción de nuevo equipo para su manejo, muchos autores siguen considerando al fibroscopio como el estándar de oro para lograr una intubación exitosa, esto apenas mencionado en un artículo de revisión de 2019 en la Singapore Medical Journal, dato también destacado en un estudio retrospectivo del Hospital Universitario de Portugal; resaltando la vital importancia que existan expertos en el uso del fibroscopio, ya que esta competencia le permitirá al anestesiólogo tener un plan de manejo seguro para la vía aérea difícil anticipada y una estrategia de rescate para la vía aérea difícil no anticipada. No olvidar que al usar el fibroscopio es muy importante una sedación adecuada para realizar una intubación con el paciente despierto. (10,11)

En el caso clínico presentado, cabe la presencia de un síndrome raro que padecía la paciente, que era el motivo por el cual se abordó una vía aérea difícil.

En una revisión bibliográfica del 2014 escrito por Wu y colaboradores; encontraron que el síndrome de Sagliker tiene tasa baja de incidencia, edad de inicio joven y era más común en mujeres. En dicha revisión hubo niveles altos de fosfatasa alcalina y hormona paratiroidea en la sangre de los pacientes. Se cree que el hiperparatiroidismo secundario en pacientes con síndrome de Sagliker fue inducido por hiperplasia paratiroidea. La paratiroidectomía podría detener el progreso del síndrome de Sagliker, pero no pudo revertir la aparición de malformación esquelética. Para los pacientes con síndrome de Sagliker, actualmente no existe un tratamiento efectivo. (5)

En un estudio publicado en Guatemala en el 2015 se eligió la paratiroidectomía total como tratamiento quirúrgico de elección para cinco pacientes, en lugar de la paratiroidectomía subtotal ya que el objetivo era evitar la persistencia y la recurrencia de la enfermedad. Se reportó un 0% de persistencia o recurrencia de hiperparatiroidismo. (1)

Schneider y colaboradores reportaron tasas de 4.1% de persistencia y 6.1% de recurrencia con paratiroidectomía subtotal con timectomía en comparación con 0% de persistencia y recurrencia con paratiroidectomía total sin timectomía. (6).

Por lo cual se recomienda la paratiroidectomía, ya que la mayoría de los pacientes tie-

Figura 4. Emersión del paciente.



Figura 5. Paciente a las 12 horas posteriores a su egreso de quirófano.



Figura 6. Paciente a las 24 horas posteriores a su egreso de quirófano.



nen un nivel de hormona paratiroidea intacta por encima de 1500 pg/ml (1).

Mohebi reporta 5 casos en Irán, concluyendo lo mismo que los demás artículos previamente publicados. (9)

En México se han reportado 4 casos, la incidencia reportada del síndrome es baja (sólo el 0.5% de los pacientes HPS a la ERC); el SS se ha descrito recientemente, apenas en el año 2004 y pocos textos de nefrología lo describen. El SS es una complicación grave y tardía del HPS a la ERC (2), el nuestro sería el quinto caso reportado y el primero en manejo de vía aérea difícil para cirugía de cuello.

CONCLUSIONES

El síndrome de Sagliker (SS) se asocia a complicaciones severas de ERC, un apego inadecuado al tratamiento y carga genética que predispone al paciente a padecerlo.

El manejo de la vía aérea en el Síndrome de Sagliker requiere de experiencia ya que un manejo inadecuado compromete la vida.

Siempre se debe tener en cuenta las recomendaciones para el manejo de la vía aérea de estos pacientes durante la cirugía de resección de paratiroides.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Financiamiento

Este trabajo no recibió ningún financiamiento externo para su realización.

REFERENCIAS

1. Mejía Pineda, A., Aguilera, M. L., Meléndez, H. J., Lemus, J. A., & Peñalzo. Sagliker syndrome in patients with secondary hyperparathyroidism and chronic renal failure: Case report. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2015; 8:127–130.
2. Padilla-Ochoa, G. R., Chávez-Iñiguez, J. S., Magaña-Urzúa, J. A., & Plata-Florenzano. Síndrome de Sagliker: presentación de dos casos y revisión de la literatura. *Nefrología Latinoamericana*. 2018; 15(1):29–35.
3. Panezai, M. A., Ahmed, S., & Colbert. Sagliker syndrome in a patient with end-stage renal disease with secondary hyperparathyroidism. *Baylor University Medical Center Proceedings*. 2019; 32(4):624–626.
4. Ra, L., Mm, G., Ra, L., & Mm. Síndrome de Sagliker : reporte de caso. *Anales de Radiología México*. 2016; 15(3):238–243.
5. Wu, W., Qian, L., Chen, X., & Ding. A case of Sagliker syndrome and literature review. *Journal of Central South University (Medical Sciences)*. 2014; 39(10):1100–1104.
6. Schneider, R., Slater, E.P., Karakas, E. et al. Initial Parathyroid Surgery in 606 Patients with Renal Hyperparathyroidism. *World J Surg*. 2012; 36:318–326
7. Yildiz, I., Sagliker, Y., Demirhan, O., Tunc, E., Inandiklioglu, N., Tasdemir, D., Acharya, V., Zhang, L., Golea, O., Sabry, A., Ookalkar, D. S., Capusa, C., Radulescu, D., Garneata, L., Mircescu, G., Ben Maiz, H., Chen, C. H., Prado Rome, J., Benzegoutta, M., Paylar, N., Sekin, O. International evaluation of unrecognizably uglifying human faces in late and severe secondary hyperparathyroidism in chronic kidney disease. *Sagliker syndrome. A unique catastrophic entity, cytogenetic studies for chromosomal abnormalities, calcium-sensing receptor gene and GNAS1 mutations. Striking and promising missense mutations on the GNAS1 gene exons 1, 4, 10, 4. J Ren Nutr*. 2012; 22(1):157–161.
8. Demirhan, O., Arslan, A., Sagliker, Y., Akbal, E., Ergun, S., Bayraktar, R., Sagliker, H. S., Dogan, E., Gunesacar, R., & Ozkaynak, P. S. Gene mutations in chronic kidney disease patients with secondary hyperparathyroidism and Sagliker syndrome. *J Ren Nutr*. 2015; 25(2):176–186.
9. Mohebi-Nejad, A., Gatmiri, S. M., Abooturabi, S. M., Hemayati, R., & Mahdavi-Mazdeh, M. Diagnosis and treatment of Sagliker syndrome: a case series from Iran. *Iranian journal of kidney diseases*. 2014; 8(1):76–80
10. Wong J, Song En Lee J, Ling Wong TG, Iqbal R, Wong P. Fiberoptic intubation in

- airway management: a review article. Singapore Med J. 2019; 60(3):110-118.
11. Marramaque Miranda C, Mexedo C, Cavaleiro C, Machado HS. Flexible Fiberoptic Intubation in Difficult Airway: A Retrospective Evaluation in a Portuguese University Hospital. J Anesth Clin Res. 2018; 9(7):1-6.

RESUMEN:

Introducción: El síndrome de Sagliker es una enfermedad rara que requiere manejo de la vía aérea por personal experimentado, fue descrito en 2004 por Sagliker.

Presentación del caso: Mujer de 30 años de edad, hipertensa con enfermedad renal crónica de 10 años de evolución, trasplante renal derecho con rechazo al año y manejada con hemodiálisis. Se le realizó paratiroidectomía bilateral, el manejo de la vía aérea fue con la paciente despierta y uso de fibroscopio. La evolución transoperatoria fue buena, se extubó sin incidentes y después de 3 días fue egresada a su domicilio.

Conclusiones: El manejo de la vía aérea en pacientes con Síndrome de Sagliker requiere de experiencia ya que un manejo inadecuado compromete la vida de los pacientes.

Palabras clave: Síndrome de Sagliker; vía aérea difícil.
