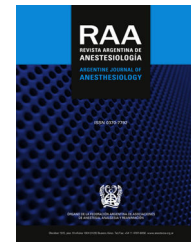


# REVISTA ARGENTINA DE ANESTESIOLOGÍA

[www.elsevier.es/raa](http://www.elsevier.es/raa)



## CASO CLÍNICO

### Uso del videolaringoscopio King Vision® en paciente con vía aérea difícil y síndrome de Smith-Lemli-Opitz



Lorena España Fuente\*, José Luis González González y Rosa Elena Méndez Redondo

Servicio de Anestesiología y Reanimación, Hospital San Agustín, Avilés, Asturias, España

Recibido el 27 de septiembre de 2016; aceptado el 23 de enero de 2017

Disponible en Internet el 1 de abril de 2017

#### PALABRAS CLAVE

Síndrome de Smith-Lemli-Opitz;  
Videolaringoscopio;  
King Vision®;  
Vía aérea difícil;  
Retraso mental

**Resumen** El síndrome de Smith-Lemli-Opitz es una rara enfermedad hereditaria de transmisión autosómica recesiva. Se caracteriza por presentar hipocolesterolemia como consecuencia de una mutación del gen 7-deshidrocolesterol reductasa, lo que produce retraso mental, retardo en el crecimiento, microcefalia, micrognatismo y otras anomalías neurológicas, sistémicas y físicas.

Presentamos el caso de una mujer de 33 años que presentaba este síndrome junto con retraso mental y probable vía aérea difícil, programada para la realización de colangiopancreatografía retrógrada endoscópica. Decidimos el uso del videolaringoscopio King Vision® para la intubación endotraqueal.

© 2017 Federación Argentina de Asociaciones, Anestesia, Analgesia y Reanimación. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

#### KEYWORDS

Smith-Lemli-Opitz syndrome;  
Video laryngoscope;  
King Vision®;  
Difficult airway;  
Mental retardation

#### Use of the King Vision® video laryngoscope in a difficult airway in a patient with Smith-Lemli-Opitz syndrome

**Abstract** Smith-Lemli-Opitz syndrome is a rare autosomal recessive hereditary disease. It is caused by a mutation in the 7-dehydrocholesterol reductase gene producing hypocholesterolemia, and consequent mental retardation, delayed growth, microcephaly, micrognathia and systemic neurological and physical features.

We report the case of a 33-year-old woman affected by this syndrome with mental retardation and difficult airway proposed for endoscopic retrograde cholangiopancreatography. We decided in this case, the use of the King Vision® video laryngoscope for tracheal intubation.

© 2017 Federación Argentina de Asociaciones, Anestesia, Analgesia y Reanimación. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [lorenespana@yahoo.es](mailto:lorenespana@yahoo.es) (L. España Fuente).

## Introducción

El síndrome de Smith-Lemli-Opitz (SSLO) es una rara enfermedad de transmisión autosómica recesiva, con una incidencia que oscila entre 1:20.000 a 1:30.000<sup>1</sup>. Se caracteriza por presentar hipocolesterolemia como consecuencia de una mutación del gen 7-deshidrocolesterol reductasa, lo que produce retraso mental, retardo en el crecimiento, microcefalia, micrognatismo, malformaciones cardiorrespiratorias (hipoplasia ventricular, persistencia del ductos arterioso, hipoplasia pulmonar), genitourinarias (hipogonadismo, hidronefrosis, agenesia renal) y digestivas (estenosis pilórica, insuficiencia del esfínter esofágico inferior). En función del número de hallazgos y la importancia de las malformaciones, el SSLO se clasifica en la forma leve o tipo I o en la forma grave o tipo II, siendo esta última incompatible con la vida<sup>2</sup>.

Estos pacientes, debido a sus características, requieren anestesia para la realización de pruebas diagnósticas o cirugía correctora de las múltiples malformaciones que presentan.

## Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer de 33 años y 45 kg de peso con SSLO tipo I (SSLO), que requirió colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) por coledocolitiasis, con anestesia general. Presentaba retraso mental importante, con agresividad al separarla de su cuidadora, sindactilia del segundo y el tercer dedos de ambos pies, agenesia ovárica, ptosis palpebral, implantación baja de los pabellones auriculares, cuello corto, micrognatia, paladar fisurado e hipertonia muscular. Había sido intervenida en 2 ocasiones de sindactilia y para la extracción de cuerpo extraño en la fosa nasal derecha, pero en ambas ocasiones no se realizó intubación endotraqueal, ya que se empleó una mascarilla laríngea LMA-Supreme® (Laryngeal Mask Company, Singapore) del número 3, sin incidencias.

En la exploración se evidenció un grado de Mallampati IV, distancia tiromentoniana menor de 3,5 cm, retro-micrognatia, paladar ojival, incisivos muy prominentes, apertura bucal menor de 3 cm y movilidad conservada de la articulación atlantooccipital. Ante la sospecha de vía aérea difícil, y la nula colaboración de la paciente por su retraso psicomotor, se decidió realizar la inducción anestésica con sevoflurano al 8% en oxígeno al 100%, con la mascarilla facial bien ajustada, hasta que la concentración de sevoflurano espirado fue del 4,5-5%, con el mantenimiento de la respiración espontánea.

Paralelamente, se canalizó una vía periférica 18 G en el dorso de la mano izquierda y se monitorizaron el electrocardiograma, la presión arterial no invasiva y la pulsioximetría, incluyendo también la monitorización de la relajación neuromuscular (TOF) y de la profundidad anestésica (BIS).

La ventilación con mascarilla facial fue adecuada. Se realizó laringoscopia directa mediante laringoscopio de Macintosh con la pala número 3, visualizándose solo epiglotis (grado Cormack-Lehane III). Ante la sospecha de intubación difícil, se disponía en quirófano de un carro de intubación difícil, con fibrobroncoscopio flexible preparado y una mascarilla laríngea ILMA-Fastrach® (The Laryngeal Mask Company Limited; Mahé, Seychelles) del



**Figura 1** Videolaringoscopio King Vision®, con tubo endotraqueal colocado en el canal de la pala.

número 3. Como paso previo a la utilización del fibrobroncoscopio, se había previsto un intento de laringoscopia mediante el videolaringoscopio King Vision® (fig. 1), sobre el cual se colocó un tubo endotraqueal Mallinckrodt (Covidien, Mansfield, Massachusetts) del número 6,5 lubricado. Se introdujo la pala del King Vision® por la línea media de la lengua, para luego avanzar y posicionar el extremo distal de la pala en la vallécula, consiguiéndose una visualización completa de la glotis (fig. 2). Fue preciso realizar



**Figura 2** Pantalla del King Vision® con imagen panorámica de la epiglotis y cuerdas vocales.



**Figura 3** Intubación con videolaringoscopio. Se observa el paso del tubo a través de las cuerdas vocales.

varios giros del tubo endotraqueal en sentido contrario a las agujas del reloj para salvar el aritenoides derecho, deslizando suavemente el tubo endotraqueal entre las cuerdas vocales, consiguiéndose la intubación en un único intento sin incidencias (fig. 3). Se confirmó la correcta posición del tubo mediante la capnografía y la auscultación pulmonar bilateral. Una vez insuflado el balón del tubo endotraqueal y haber comprobado su correcta colocación mediante la auscultación, se retiró el videolaringoscopio. A continuación, se administró una dosis de 27 mg de rocuronio y 100 µg de fentanilo. El mantenimiento se realizó con propofol a 4 mg/kg/h y remifentanilo a 0,15 µg/kg/min.

La paciente se mantuvo hemodinámicamente estable sin incidencias intraoperatorias (se utilizó monitor Datex-Ohmeda S/5 [Datex-Ohmeda; Helsinki, Finland]). La pulsioximetría fue en todo momento del 98 -100%, la frecuencia cardíaca osciló entre 70-90 latidos/min, la presión arterial fue de 120-145/90-95 mmHg, la temperatura de 37 °C, que se determinó mediante sonda esofágica (se utilizó durante todo el procedimiento manta térmica en hemitórax superior), el EtCO<sub>2</sub> de 32-34 mmHg y el BIS entre 40-50 durante todo el proceso.

La CPRE se realizó en la posición de decúbito prono en 65 min, sin complicaciones, consiguiéndose la extracción de los cálculos. Una vez concluido el procedimiento, se colocó a la paciente en decúbito supino y se extubó. Como analgesia postoperatoria se administraron metamizol 2 g y paracetamol 1 g por vía intravenosa cada 8 h. Se trasladó a la Unidad de Reanimación y fue dada de alta a la planta de hospitalización a las 4 h. La única complicación en el postoperatorio inmediato fueron algunos episodios de náuseas que fueron tratados eficazmente con ondansetrón 4 mg por vía intravenosa.

## Discusión

Debido a las características clínicas del SSLO, estos pacientes habitualmente requieren anestesia general para la realización de pruebas clínicas. Las implicancias anestésicas de este síndrome varían según su expresión y severidad<sup>2</sup>. Se debe mencionar la asociación, aunque controvertida, con la hipertermia maligna, la posibilidad de vía aérea difícil debido a las múltiples malformaciones craneofaciales, la escasa o nula colaboración del paciente en quirófano por su retraso psicomotor, así como las complicaciones cardiológicas y respiratorias que condicionan un mayor riesgo de broncoaspiración<sup>1,2</sup>. En nuestro caso, la paciente no presentaba malformaciones cardiorrespiratorias.

Ante la sospecha de vía aérea dificultosa, se decidió realizar una inducción anestésica inhalatoria con sevoflurano frente a una inducción intravenosa, con el objetivo de no perder la ventilación espontánea. La asociación controvertida entre hipertermia maligna y SSLO surgió a partir de la publicación de casos de pacientes que presentaron alteraciones de la temperatura corporal tras el empleo de halogenados<sup>3</sup>. Pero también existen otras publicaciones donde los pacientes recibieron anestesia inhalatoria sin observarse ninguna complicación<sup>4</sup>. En la actualidad, no existe evidencia suficiente para aceptar esta asociación. En nuestro caso, empleamos una inducción inhalatoria con sevoflurano debido a la falta de colaboración de la paciente, para la canalización de la vía venosa y para mantener la ventilación espontánea ante una probable vía aérea difícil.

El papel que los videolaringoscopios ocupan en la dificultad de intubación prevista es cada vez mayor, ya que proporcionan una mejor visión glótica y mejores tasas de éxito de intubación. Hay estudios que afirman que con los videolaringoscopios se logra intubar entre el 94 y el 99% de los pacientes que no se pudieron intubar por laringoscopia convencional<sup>5</sup>. El fibrobroncoscopio flexible sigue siendo el estándar de oro en el manejo de la vía aérea difícil prevista, pero precisa de una mayor curva de aprendizaje y colaboración por parte del paciente en caso de intubación despierto, lo cual ofrece una posibilidad a los videolaringoscopios. En nuestro caso, utilizamos el videolaringoscopio King Vision®, que es uno de los últimos videolaringoscopios en el mercado. Consta de una pantalla de alta resolución y de 2 palas desechables<sup>6</sup>, una con canal integrado para guiar la colocación del tubo endotraqueal y otra sin canal. El hecho de que el sensor de imagen esté situado en la parte distal de la pala hace que se obtenga una visión panorámica de la glotis, evitando la hiperextensión de la cabeza y en la práctica tener una laringoscopia Cormack-Lehane grado I o II en el 99% de los casos<sup>7</sup>. La imagen permite, además, tener certeza tanto del éxito de la intubación como de la profundidad de inserción del tubo, lo cual facilita una intubación más precisa y reduce al mínimo la manipulación de los tejidos blandos, pudiendo además reconocer y corregir la intubación esofágica<sup>8</sup>. Sus mayores inconvenientes son que la introducción de la pala con canal puede resultar dificultosa en pacientes con apertura de boca limitada, ya que se necesita una apertura mínima de 18 mm; solo existen palas del tamaño 3, por lo tanto, no son aptas para niños y la presencia de secreciones, vómitos y sangre dificultan en gran medida la visión.

Healy et al.<sup>9</sup> publicaron en el 2012 una revisión sistemática de los videolaringoscopios y llegaron a la conclusión de que en los pacientes con riesgo de laringoscopia difícil se recomienda el uso del Airtraq® (Prodol Meditec SA, Vizcaya, España), LMA CTrach® (The Laryngeal Mask company, Ltd., Le Rocher; Seychelles), GlideScope® (Verathon Medical (Europe) BV, IJsselstein; Países Bajos), Pentax-AWS® (Hoya Corporation, Tokyo, Japón) y C-MAC® (Karl Storz GmbH, Tuttlingen, Alemania) para lograr una intubación exitosa con un grado de recomendación A. El videolaringoscopio King Vision® no fue incluido en esta revisión porque no cumplía el criterio de inclusión establecido por los autores, consistente en que tuviera al menos 10 artículos publicados en los 5 años previos a la revisión.

Este videolaringoscopio también puede emplearse para la intubación en paciente despierto, con una buena anestésica tópica y con colaboración por parte del paciente<sup>10</sup>.

En nuestro caso, se optó por realizar una inducción inhalatoria por el retraso mental de la paciente consiguiendo la intubación endotraqueal al primer intento sin lesiones de tejidos blandos y sin ningún tipo de complicación con el King Vision®.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no existir conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Choi PT, Nowaczyk MD. Anesthetic considerations in Smith-Lemli-Opitz syndrome. *Can J Anaesth*. 2000;47:556–61.
2. Quezada AM, Veihmeyer J, Schwartz L, Nwokoro NA, Porter FD. Anesthesia and airway management of pediatric patients with Smith-Lemli-Opitz syndrome. *Anesthesiology*. 2002;97:1015–9.
3. Petersen WC, Crouch ER. Anesthesia induced rigidity, unrelated to succinylcholine, associated with Smith-Lemli-Opitz syndrome and malignant hyperthermia. *Anesth Analg*. 1995;80:606–8.
4. Oliva P, Fernández - Liesa JI, Sánchez Tirado JA, Pérez de Palomar R, Gómez R. Use of the laryngeal mask in a newborn infant with Smith-Lemli-Opitz syndrome and a difficult airway. *Rev Esp Anestesiol Reanim*. 2002;49:339–40.
5. Aziz MF, Healy D, Kheterpal S, Fu RF, Dilman D, Brambrink AM. Routine clinical practice effectiveness of the Glidescope in difficult airway management: an analysis of 2,004 Glidescope intubations, complications, and failures from two institutions. *Anesthesiology*. 2011;114:34–41.
6. Akihisa Y, Maruyana K, Koyama Y, Yamada R, Ogura A, Andoh T. Comparison of intubation performance between the King Vision and Macintosh laryngoscopes in novice personnel: A randomized, crossover manikin study. *J Anesth*. 2014;28:51–7.
7. Murphy LD, Kovacs GJ, Reardon PM, Law JA. Comparison of the King Vision video laryngoscope with the macintosh laryngoscope. *J Emerg Med*. 2014;47:239–46.
8. Okabe T, Goto G, Hori Y, Sakamoto A. Gastric tube insertion under direct vision using the King Vision video laryngoscope: A randomized prospective, clinical trial. *BMC Anesthesiol*. 2014;25:14–82.
9. Healy DW, Maties O, Hovord D, Kheterpal S. A systematic review of the role of videolaryngoscopy in successful orotracheal intubation. *BMC Anesthesiol*. 2012;12:32.
10. Gaszynska E, Gaszynski T. The King Vision video laryngoscope for awake intubation: Series of cases and literature review. *Ther Clin Risk Manag*. 2014;10:475–8.