

Mucopolisaccaridosi in chirurgia ortopedica: ruolo dell'anestesia locoregionale

Lucchetta V.¹, Behr A.U.²

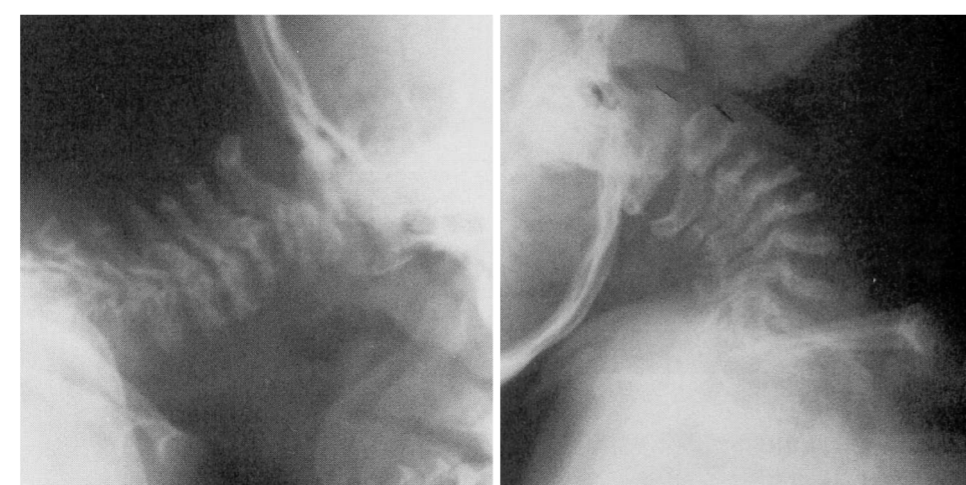
1. UOC Anestesia e Terapia Intensiva, Azienda Ospedaliera – Università di Padova, via Giustiniani 2, 35128 Padova
2. UOC Anestesia e Rianimazione, Ospedale di Camposampiero, via Cosma 1, Camposampiero (PD)

Le mucopolisaccaridosi sono rare patologie di accumulo lisosomiale dovute al deficit di 11 diversi enzimi responsabili del metabolismo dei glicosaminoglicani, caratterizzate clinicamente da coinvolgimento dell'apparato scheletrico, con manifestazioni variabili, anche in termini di gravità, ma pressoché sempre condotte a correzione chirurgica. Una delle sfide maggiori per l'anestesista che si trovi ad affrontare pazienti affetti da mucopolisaccaridosi è il controllo delle vie aeree; l'accumulo di GAG, infatti, determina macroglossia, limitato angolo di apertura dell'articolazione temporo-mandibolare, micrognazia, ipertrofia adenotonsillare e stenosi subglottica, cui si aggiungono fenomeni di instabilità cervicale e stenosi del canale vertebrale.

Tutte le manifestazioni tendono ad aggravarsi con l'avanzare dell'età, sommandosi a possibili disfunzioni d'organo, e solo in determinati casi possono essere arrestate nella loro progressione dall'instaurazione di terapia enzimatica sostitutiva.

La Letteratura scientifica di indirizzo anestesilogico concernente la gestione dei pazienti affetti da mucopolisaccaridosi si basa spesso su *case series* e *case reports* mirati alla gestione delle vie aeree e del rischio anestesilogico generale.

Il nostro obiettivo è descrivere la pratica consolidata presso l'Azienda Ospedaliera di Padova nella gestione dei pazienti affetti da mucopolisaccaridosi attraverso l'uso dell'anestesia locoregionale periferica.



Instabilità atlanto-occipitale in MPS IV



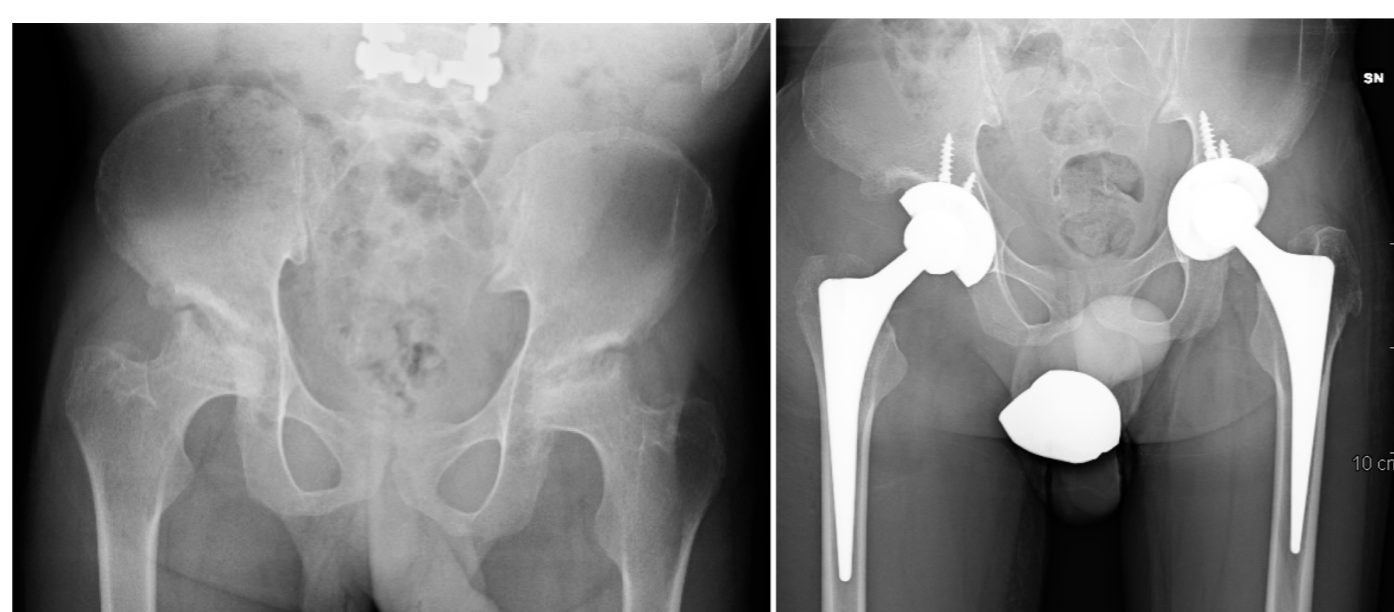
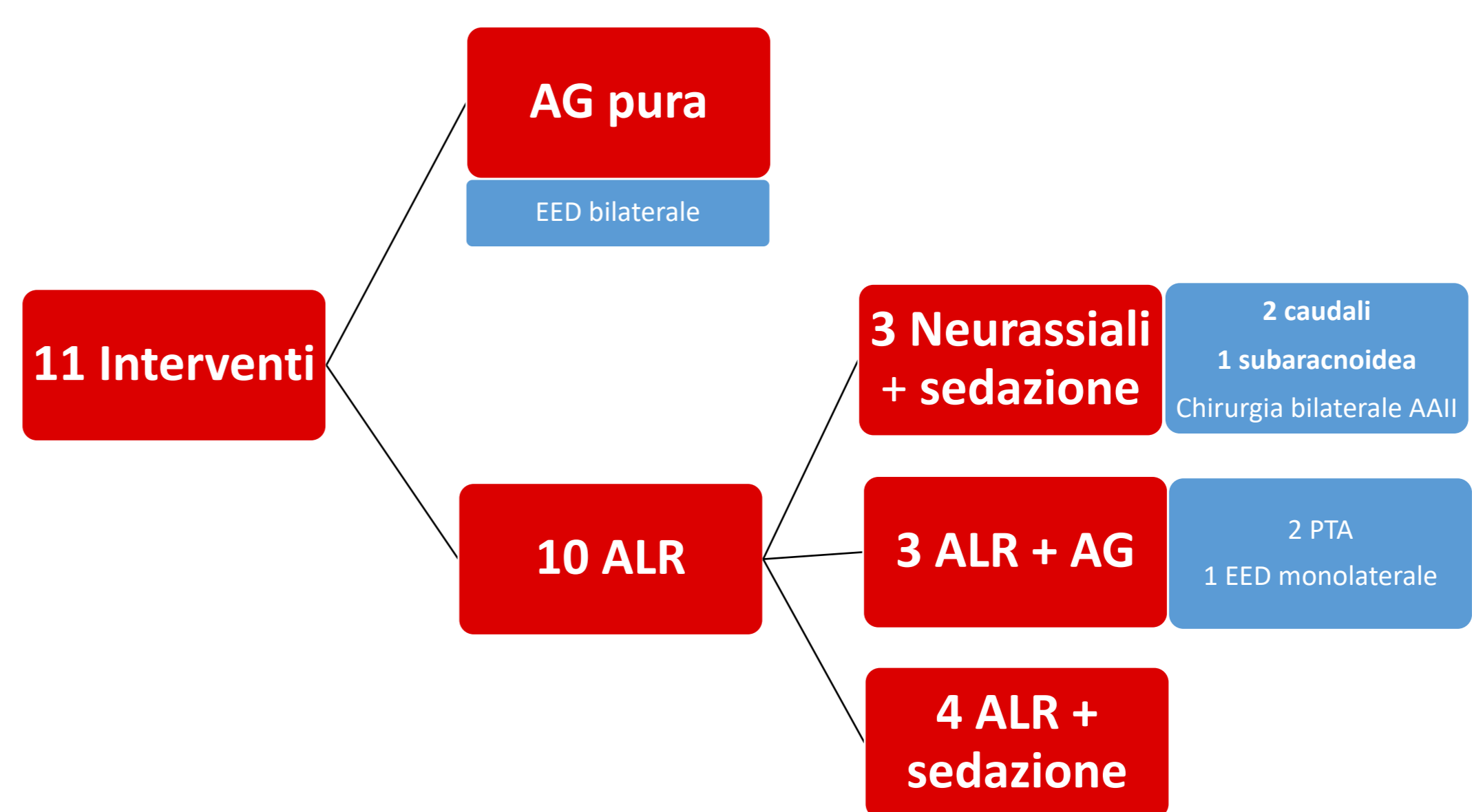
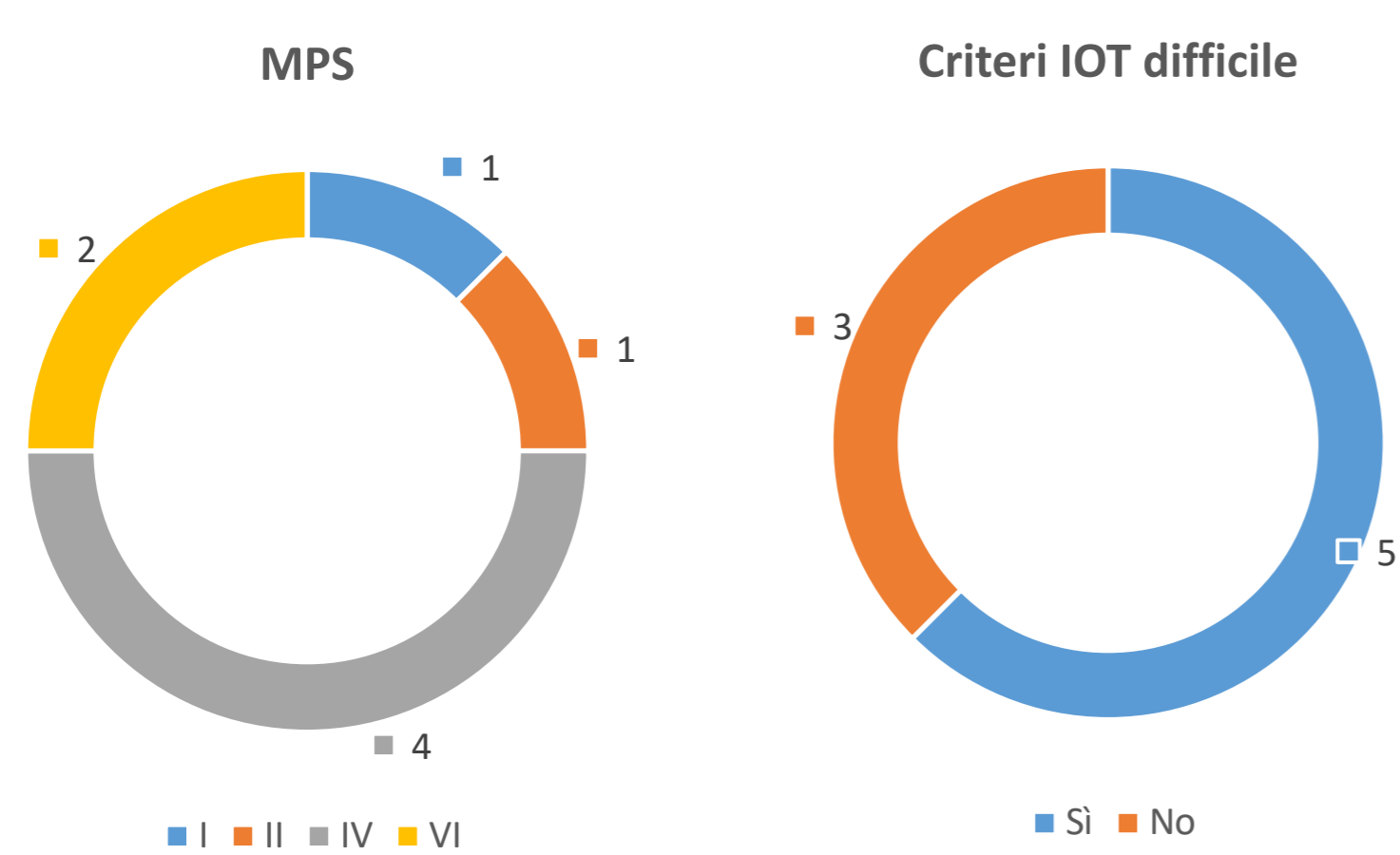
Gibbo toraco-lombare e rigidità articolare diffusa in MPS VI

Materiali e metodi

Sono stati arruolati -in maniera retrospettiva- tutti i pazienti pediatrici ed adulti affetti da mucopolisaccaridosi trattati tra il 1/1/2015 e il 1/1/2017 presso le sale operatorie della UOC Ortopedia dell'Azienda Ospedaliera di Padova. Sono stati raccolti i dati sul rischio anestesilogico, la condotta anestetica ed eventuali complicanze perioperatorie.

Risultati

Sono stati raccolti i dati di 8 pazienti, sottoposti in totale a 11 interventi di chirurgia ortopedica. Un intervento è stato condotto in sola anestesia generale, 3 con una combinazione di anestesia neurassiale e sedazione, i restanti con anestesia locoregionale periferica, associata ad anestesia generale in tre casi e a sedazione nei restanti 4. In tutti gli interventi non vi sono segnalazioni di complicanze a carico delle vie aeree né di difficoltà della gestione del dolore intraoperatorio e postoperatorio.



GVR: PTA bilaterale in MPS IV



TN: osteotomia tibia destra per correzione del valgismo in MPS VI

Conclusioni

L'uso dell'anestesia locoregionale in questa popolazione di pazienti sottoposti a chirurgia ortopedica presso l'Azienda Ospedaliera di Padova è ben consolidato, scevro da complicanze e, anzi, ha consentito in tutti i casi un buon decorso postoperatorio e un rapido inizio della terapia riabilitativa. L'evoluzione della condotta anestesilogica mostra un chiaro *shift* da anestesia generale sola a locoregionale, e da neurassiale a periferica, nell'ottica di limitare le complicanze e migliorare gli *outcome*.

Bibliografia

- Frawley, G., Fuenzalida, D., Donath, S., Yaplito-Lee, J., & Peters, H. (2012). A retrospective audit of anesthetic techniques and complications in children with mucopolysaccharidoses. *Pediatric Anesthesia*, 22(8), 737–744. <https://doi.org/10.1111/j.1460-9592.2012.03825.x>
- Tobias, J. D. (1999). Anesthetic care for the child with Morquio syndrome: general versus regional anesthesia. *Journal of Clinical Anesthesia*, 11(3), 242–246. [https://doi.org/10.1016/S0952-8180\(99\)00007-0](https://doi.org/10.1016/S0952-8180(99)00007-0)
- Walker, R., Belani, K. G., Braunlin, E. A., Bruce, I. A., Hack, H., Harmatz, P. R., Valdemarsson, B. (2013). Anaesthesia and airway management in mucopolysaccharidosis. *Journal of Inherited Metabolic Disease*, 36(2), 211–219. <https://doi.org/10.1007/s10545-012-9563-1>