

Manejo anestésico del paciente acondroplásico

I. Coca*, F. García-Pedrajas**, P. Monedero**, J.I. Fernández-Liesa*, G. Osorio* y F. Carrascosa***

*Médico residente. **Médico adjunto. ***Jefe del Departamento.

Departamento de Anestesiología y Reanimación. Clínica Universitaria. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra. Pamplona.

CORRESPONDENCIA:

Dr. F. García-Pedrajas. Departamento de Anestesiología y Reanimación. Clínica Universitaria. Apdo. 192. 31080 Pamplona. Navarra.

SUMARIO

Concepto y fisiopatología

Pronóstico y tratamiento

Implicaciones anestésicas de la acondroplasia

Vía aérea: valoración preanestésica y manejo intraoperatorio

Acceso intravenoso y monitorización invasiva

Anestesia regional

Tipos de intervenciones quirúrgicas

La paciente acondroplásica gestante

Intervenciones neoquirúrgicas

Conclusiones

CONCEPTO Y FISIOPATOLOGÍA

La acondroplasia es la forma más frecuente de enanismo (1,5:10.000 nacimientos)¹. Es una osteocondrodysplasia (tabla I) con un crecimiento desproporcionado, debido a la disminución de la formación de hueso endocondral y a una síntesis defectuosa del cartílago en las epífisis. El periostio y los huesos membranosos no están afectados y en ellos el cartílago articular es normal. Estas alteraciones conducen a la formación de unos huesos tubulares cortos en las extremidades, mientras que el tamaño de la cabeza y del tronco es normal. Estas deformidades no aumentan después de la adolescencia y la altura que suelen alcanzar es de unos 120 cm en mujeres y 130 cm en varones^{2,3}.

Aunque la acondroplasia se transmite por herencia autosómica dominante, el 80% de los casos son consecuencia de mutaciones espontáneas, especialmente en padres de edad avanzada².

Además de la corta estatura, las principales alteraciones que encontramos en los pacientes acondroplásicos son:

1. Neurológicas y craneales. La base del cráneo se desarrolla mal porque está formada por hueso endocondral, mientras que el resto de los huesos de la calota craneal crecen normalmente. Este desarrollo disarmónico produce una calota relativamente grande con una pequeña base craneal y genera una estenosis del foramen magno, que puede originar una compresión del bulbo y de la médula cervical, produciendo diversas complicaciones neurológicas (mielopatías y tetraparesia) y respiratorias (síndrome de apnea del sueño), así como muerte súbita⁴⁻⁷. La apnea del sueño, frecuente en los pacientes acondroplásicos, no es sólo de origen central sino que con mayor frecuencia se produce por obstrucción local de la vía aérea superior (deformidad craneofacial, hipoplasia faríngea y macroglosia)^{3,8} y también contribuye la hipotonía de la musculatura de la vía aérea superior. También se ha descrito una inestabilidad atlantoaxoidea debida a la hipotonía generalizada y laxitud ligamentosa, frecuente en los niños con acondroplasia, y a una apófisis odontoidea del axis corta.

La hidrocefalia está muchas veces presente en el paciente acondroplásico. En su patogenia se han querido involucrar a la obstrucción del cuarto ventrículo, la obstrucción del espacio extraventricular y la elevación de la presión en los senos venosos debida a estenosis del foramen de la yugular, aunque su origen es todavía objeto de controversias^{2,9}.

2. Faciales y cervicales. La deformidad facial es frecuente en la acondroplasia. La mandíbula es grande pero el maxilar superior es hipoplásico, provocando un prognatismo mandibular relativo. Además pueden presentar frente protruyente, puente de la nariz plano, maloclusión dental y estrabismo³. Es frecuente la presencia de macroglosia, hipertrofia amigdalina, hipoplasia faríngea y laríngea e hipoplasia de fosas nasales.

3. Esqueléticas. Estos pacientes presentan una importante lordosis lumbar y frecuentemente cifoscoliosis. La estenosis del canal medular es frecuente, sobre todo a nivel lumbar.

4. Torácicas. La displasia torácica suele ser más frecuente en los niños. Los acondroplásicos adultos no presentan grandes diferencias respecto a los adultos sanos, aunque el diámetro anteroposterior torácico es más pequeño, con un descenso proporcional de la capacidad vital. Los pulmones son pequeños pero su funcionalismo, así como su vía aérea, son normales¹⁰).

5. Auditivas. Las otitis medias y serosas recurrentes son frecuentes, lo que condiciona la presencia habitual de hipoacusias de conducción.

PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

La mortalidad en el primer año de vida es alta. La expectativa de vida en aquellos que sobreviven a este primer año es idéntica a la de las personas no acondroplásicas. Los adultos tienen un coeficiente intelectual normal, aunque en el segundo o tercer años de vida pueden padecer un retraso psicomotor por la disminución de la comprensión verbal secundaria a las hipoacusias¹¹.

El desarrollo cefálico debe ser controlado durante el primer año de vida para diagnosticar y tratar precozmente la hidrocefalia. Existen tablas de crecimiento del diámetro cefálico para el control adecuado del crecimiento durante la lactancia³. La posibilidad de predecir las complicaciones neurológicas y respiratorias en la acondroplasia es de gran importancia

clínica, puesto que estos problemas pueden ser aliviados mediante cirugía. En este sentido, las imágenes de resonancia magnética nuclear (RMN) han supuesto un gran avance en el acondroplásico, al poder realizar evaluaciones de múltiples planos del cerebro y la unión cervicomedular¹².

Las frecuentes otitis deben ser tratadas para evitar secuelas de hipoacusia.

Los acondroplásicos pueden necesitar varias intervenciones quirúrgicas, entre las que destacan:

1. Laminectomía descompresiva para tratamiento de la estenosis medular, craniotomía suboccipital para la estenosis del foramen magno, artrodesis cervical para la inestabilidad atlantoaxoidea y derivación ventriculoperitoneal para la hidrocefalia^{2,12,13}.
2. Tratamiento ortopédico de las extremidades cortas (elongaciones) y de la deformidad craneofacial¹⁴, para la corrección de sus alteraciones físicas y evitar en lo posible las consecuencias psicológicas.
3. Cesáreas, inevitables en toda paciente acondroplásica gestante, por la desproporción pelvicocefálica resultante de la pelvis estrecha con una cabeza fetal normal^{13,15-18}.

IMPLICACIONES ANESTÉSICAS DE LA ACONDROPLASIA

No todos los tipos de enanismo plantean las mismas dificultades al anestesiólogo. Podemos dividirlos en dos grandes grupos: aquellos con crecimiento armónico, (relación normal entre tronco y extremidades), que no suelen plantear problemas anestésicos específicos y aquellos, como la acondroplasia, con desarrollo desproporcionado (tronco o miembros cortos) cuyas deformidades pueden hacer más difícil su manejo¹.

VÍA AÉREA: VALORACIÓN PREANESTÉSICA Y MANEJO INTRAOPERATORIO

El manejo de la vía aérea en el paciente afectado de acondroplasia puede ser difícil por las anomalías descritas: macroglosia, hipertrofia amigdalina, hipoplasia faríngea y laríngea, hipoplasia de fosas nasales, hipoplasia del maxilar y mandíbula desproporcionada (grande en relación con el maxilar hipoplásico). La ventilación con mascarilla puede verse afectada por la presencia de un maxilar corto con una mandíbula y una lengua grandes que dificultan un sellado correcto¹⁹. Los cambios estructurales y funcionales de la caja torácica y los pulmones (cifoscoliosis y baja capacidad residual funcional)²⁰ pueden exigir grandes esfuerzos para mantener la ventilación manual, especialmente en mujeres gestantes; la disminución de la capacidad residual funcional y el volumen de cierre elevado predisponen a la hipoxemia y a las atelectasias, y además reducen el margen de seguridad que nos concede la preoxigenación durante una inducción de secuencia rápida¹⁸. La presencia de enfermedad pulmonar, por deformidad torácica, puede llegar a prolongar la inducción inhalatoria, que también puede verse comprometida si se produce una obstrucción de la vía aérea superior.

Se han descrito problemas de intubación debidos principalmente a la deformidad craneofacial y a la fusión prematura de los huesos de la base del cráneo, lo que conduce a una limitación de la extensión cervical^{17,20}. La laringe es pequeña aunque de arquitectura normal.

En la evaluación preoperatoria es importante valorar:

1. La estabilidad cervical, por la frecuencia con que estos pacientes presentan estenosis del foramen magno y subluxación atloaxoidea. En todo paciente acondroplásico que presente síntomas neurológicos (hipotonía, debilidad muscular, espasticidad, clonus, hiperreflexia, paraplejía, etc.)⁹ debe realizarse una evaluación radiológica (TC o RMN) de la unión atlantoaxoidea.
2. Las posibles dificultades para el manejo de la vía aérea. Es imperativa la consulta de registros anestésicos anteriores, si los hubiere, buscando información sobre dificultades en la ventilación, la laringoscopia y la intubación traqueal. Aunque es más frecuente en otros tipos de enanismo (mucopolisacaridosis o síndrome de Scheie), los pacientes acondroplásicos, especialmente los niños, también pueden sufrir obstrucción de la vía aérea superior después de una sedación o de la inducción de la anestesia^{1,8}. Debe realizarse un examen físico que sirva para evaluar la apertura bucal, el tamaño de la lengua y de la mandíbula, el tamaño y la movilidad cervical y la posición de la laringe. Los acondroplásicos no suelen tener alteraciones estructurales de la laringe y la tráquea pero no se puede descartar su existencia si en la infancia sufrieron intubaciones traqueales repetidas y/o prolongadas. Ante la sospecha de alteraciones laríngeas o traqueales se debe realizar una radiografía simple de cuello (anteroposterior y lateral) y exploraciones con TC o RMN. Si se confirman alteraciones laringotraqueales se debe realizar una fibrobroncoscopia flexible que establezca la naturaleza exacta de la anomalía¹. Las proyecciones radiográficas de la cabeza y de la columna cervical también sirven para valorar la dificultad de intubación y algunos autores²⁰ proponen que la radiología de partes óseas debería formar parte del reconocimiento general de todo paciente afectado de acondroplasia. Las alteraciones radiológicas que se han asociado con intubación difícil son las siguientes: aumento de la profundidad de la mandíbula, disminución de la distancia entre el occipucio y la apófisis espinosa de C1 (distancia atlantooccipital), reducción del espacio interespinoso C1-C2 y disminución de la apertura mandibular²¹⁻²³.

Para el manejo intraoperatorio hay que tener en cuenta los siguientes factores:

1. En caso de potencial obstrucción de la vía aérea superior debe evitarse la sedación. Como única premedicación se recomiendan anticolinérgicos, especialmente si existen excesivas secreciones, se sospecha intubación difícil o se ha previsto intubación con fibrobroncoscopio.
2. En los pacientes con enfermedad pulmonar severa (sintomática) puede ser imprescindible la canulación arterial aun en el caso de procedimientos breves.
3. Es recomendable la monitorización de la SpO₂ y del Pef-CO₂, por la disminución de la capacidad residual funcional (CRF) y el volumen de cierre elevado que predisponen a la hipoxemia y a la atelectasia. Puede ser necesaria la ventilación con elevada concentración de oxígeno para mantener una PaO₂ adecuada.
4. La administración de bloqueadores neuromusculares debe retrasarse hasta haber obtenido una ventilación satisfactoria con mascarilla facial.
5. En el manejo de la vía aérea es importante evitar manipulaciones excesivas del cuello, en especial en pacientes con inestabilidad atloaxoidea o estenosis del foramen magno. Se han descrito signos de compresión medular y muertes por sección medular durante la intubación

endotraqueal²⁴. La hiperextensión durante la intubación será evitada para disminuir el riesgo de lesión medular cervical, y deberemos considerar la posibilidad de usar mecanismos que proporcionen estabilidad cervical como halos tractores o collarines antes de iniciar las maniobras de intubación^{4,9}.

6. La visualización de la laringe puede ser difícil o incluso imposible en pacientes con cuello muy corto, de movilidad limitada y con deformidad torácica importante (pectum carinatum). Es recomendable la utilización de un laringoscopio con mango corto. Los métodos para la intubación traqueal difícil incluyen la intubación con el paciente despierto, el uso del fibrobroncoscopio y la palpación directa de la epiglotis seguido de intubación "ciega" naso u orotraqueal^{9,25}. En caso de niños puede dar buen resultado la intubación transnasal con fibrobroncoscopio con el niño respirando espontáneamente bajo anestesia general inhalatoria. La intubación transnasal a ciegas puede ser útil en algunos casos, si bien en los niños es necesario tener en cuenta que la lesión de las adenoides hipertróficas puede desencadenar un sangrado importante que dificulte aún más la intubación. Otra alternativa es la intubación retrógrada con una guía pasada a través de la membrana cricotiroidea. En algunos casos puede ser necesaria la presencia de un otorrinolaringólogo durante la inducción anestésica para realizar una traqueotomía de urgencia, teniendo en cuenta que puede ser muy laboriosa (incluso imposible) en pacientes con cuello muy corto y con movilidad limitada, especialmente si la deformidad torácica es importante.

7. No existe coincidencia en cuanto al método para determinar el tamaño del tubo traqueal. Algunos autores¹⁹ recomiendan tomar en los niños acondroplásicos la edad como referencia: diámetro interno del tubo traqueal (mm) = (edad en años + 16)14; contrariamente, otros consideran que el tamaño de la laringe se correlaciona más con el peso del paciente que con su edad^{19,25}; en la tabla II se exponen los calibres de tubo traqueal recomendados en función del peso del paciente. Deberemos disponer de una variedad de tubos endotraqueales de un tamaño inferior al previsto antes de la inducción de la anestesia.

8. No existe información acerca del uso de la mascarilla laríngea en pacientes acondroplásicos, pero se ha usado en otras situaciones de intubación difícil por reumatismo articular o tumores de orofaringe^{26,27} y pudiera ser una alternativa a la intubación orotraqueal, teniendo siempre en cuenta que la macroglosia puede dificultar en mayor o menor grado su inserción. En caso de dificultad para la inserción según la técnica original de Brain²⁸ se puede utilizar ayuda manual: una vez colocada la mascarilla en la boca del paciente, se introduce el dedo índice de la mano izquierda entre la misma y el paladar; de manera simultánea, mientras que la mano derecha empuja la mascarilla laríngea intentando introducirla, se extiende el dedo índice izquierdo empujando la mascarilla laríngea contra la base de la lengua. Con esta sencilla maniobra se facilita su paso por el ángulo entre el paladar y la pared posterior de la faringe²⁹.

ACCESO INTRAVENOSO Y MONITORIZACIÓN INVASIVA

El acceso intravenoso del paciente acondroplásico puede ser un problema, especialmente en los niños. La canulación venosa periférica es difícil debido a la obesidad y la laxitud de la piel y del tejido subcutáneo^{13,18,19,30}. No obstante, en previsión de dificultad en el manejo de la vía aérea, es recomendable tener asegurada una vía venosa antes de la inducción anestésica. La canulación de la vena yugular interna puede ser enormemente difícil e incluso imposible en algunos acondroplásicos con cuello muy corto, escoliosis cervical o sistemas de estabilización

cervical; además, el exceso de tejido subcutáneo puede dificultar la identificación de referencias. La canulación de la vena subclavia tampoco está exenta de dificultad, especialmente en aquellos pacientes con cifoscoliosis o deformidades en la zona superior del tórax. No obstante, si es necesario canular una vena central, se recomienda la vena subclavia y, si no es posible, la vena femoral¹, dejando la vena yugular interna como de tercera elección (en esta localización se recomienda el abordaje posterior).

ANESTESIA REGIONAL

La anestesia general es la técnica de elección recomendada en la acondroplasia, a pesar de las dificultades en la intubación traqueal^{16,31,32}. El motivo es que la anestesia regional es técnicamente dificultosa por las alteraciones esqueléticas de estos pacientes. Entre las alteraciones que pueden dificultar la realización de una técnica peridural o subaracnoidea podemos encontrarnos con las siguientes: lordosis lumbar severa, canal medular estrecho, cifoscoliosis, osteófitos, prolapso discal con cuerpos vertebrales deformados y pedículos cortos con disminución de la distancia interpedicular. Otra objeción a la anestesia regional es que las secuelas neurológicas debidas a alteraciones medulares pueden ser atribuidas a estas técnicas anestésicas¹⁷. A pesar de estos datos, las técnicas regionales (subaracnoidea y epidural) han sido usadas en pacientes acondroplásicos sin que se hayan producido secuelas neurológicas^{15,17,18,33}.

No existen datos acerca de las dosis apropiadas de anestésicos locales para la realización de técnicas peridurales o subaracnoideas en este tipo de pacientes. La estrechez del canal medular hace impredecible el nivel de bloqueo que se puede llegar a alcanzar¹⁸. Es preferible la anestesia epidural respecto a la subaracnoidea, ya que nos permite dosificar el anestésico local según la altura del bloqueo¹⁷. El riesgo de punción accidental de la duramadre está incrementado por la disminución del espacio epidural y puede dificultar la colocación del catéter^{15,18}. El uso de dosis de prueba de anestésico local nos servirá para identificar la colocación accidental del catéter en el espacio subaracnoideo, aunque también una técnica de perfusión continua utilizando anestésicos que presenten un inicio de acción rápido puede ser apropiada¹⁸.

Aunque se necesita más experiencia y estudios bien diseñados para poder definir con precisión la seguridad y la utilidad de la anestesia regional en el paciente acondroplásico, pensamos que deben evitarse las técnicas regionales, reservándose para aquellos pacientes en quienes haya una clara indicación específica, y en quienes las ventajas de las técnicas regionales pesen más que otras alternativas²⁰. Es muy importante la evaluación preoperatoria de cualquier déficit neurológico⁹ y tener en cuenta la posibilidad de problemas neurológicos (incluso de forma espontánea) debidos a la estenosis del canal espinal.

TIPOS DE INTERVENCIONES QUIRÚRGICAS

La paciente acondroplásica gestante

El manejo anestésico de la paciente acondroplásica gestante es un reto para el anesthesiólogo. La desproporción pelvicocefálica obliga a la realización de cesáreas en estas pacientes, ya que el tamaño fetal es normal¹⁵, la pelvis materna es pequeña y estrecha, y además presentan lordosis lumbar severa⁶. La consulta preanestésica debe incluir la evaluación cuidadosa de las

posibles dificultades en el manejo de la vía aérea, así como la constatación de posibles déficit neurológicos (especialmente si se decide realizar una anestesia regional). Deben tomarse las precauciones habituales para disminuir el riesgo de aspiración pulmonar (ayuno, antagonistas H₂, antiácidos de acción local, etc.), especialmente si se sospecha dificultad de intubación. Es necesario tener presente que la función pulmonar en la paciente gestante acondroplásica puede estar severamente alterada debido a la marcada disminución de la capacidad residual funcional por la escoliosis^{15,17} y a la presencia de un útero grávido (la distancia de la sínfisis pubiana a la apófisis xifoides es un 25% menor que en las pacientes de desarrollo normal³⁴). Antes de realizar la cesárea se recomienda obtener una gasometría arterial para valorar la función respiratoria^{13,35}. El margen de seguridad que nos concede la preoxigenación está disminuido por la baja capacidad residual funcional¹⁸. Es importante prevenir la compresión aortocava para evitar la hipotensión^{13,15,16}. La anestesia general es la técnica de elección a pesar de la posible dificultad en el manejo de la vía aérea y de la descripción de casos aislados en que se ha realizado anestesia epidural con éxito^{15,18,33}.

Intervenciones neuroquirúrgicas

La estenosis del foramen magno y del canal medular exige la descompresión quirúrgica cuando existen síntomas neurológicos¹³. Las complicaciones asociadas a estas técnicas neuroquirúrgicas comprenden el embolismo aéreo, la isquemia o infarto del tronco encefálico y/o de la médula, la parálisis del plexo braquial y el edema de la lengua^{19,30,36}.

La incidencia de embolismo aéreo es más alta en los pacientes acondroplásicos que en los pacientes de pequeño tamaño no acondroplásicos. La posición quirúrgica en sedestación presenta un mayor riesgo de embolismo aéreo y de hipotensión que el decúbito prono³⁰. Por este motivo, algunos autores han recomendado abandonar la posición de sedestación en estos pacientes³⁰, aunque de hecho no se han descrito complicaciones postoperatorias del embolismo aéreo, por su detección precoz y el alto índice de éxito en la aspiración de burbujas. El decúbito prono es incómodo para algunos cirujanos y se ha asociado a mayores pérdidas sanguíneas durante la cirugía. Si a pesar de todo se decide la posición de sedestación, será obligatoria la cateterización de la aurícula derecha, ya que debemos disponer fácilmente de medios de aspiración de los émbolos gaseosos tras un diagnóstico precoz^{30,37}.

Se cree que la isquemia de la médula y del tronco encefálico se debe a la extrema flexión del cuello, a la edematización del tejido neuronal, o a alteraciones en el aporte sanguíneo por la manipulación quirúrgica. Se considera que es buena práctica el uso de potenciales evocados somatosensoriales (PES), pues un cambio en el período de latencia nos puede servir de aviso respecto a las alteraciones de la perfusión medular. No obstante, se han descrito casos de isquemia e infarto medular sin alteraciones de los PES durante la cirugía. También es posible que fármacos como el isoflurano puedan alterar los PES suficientemente como para enmascarar los cambios que ocurren con la isquemia¹⁹.

La parálisis del plexo braquial se ha asociado con una incorrecta sujeción de los hombros durante las cirugías de larga duración en posición de sedestación. Se recomienda el uso de mecanismos de soporte de los hombros y el codo durante estas cirugías.

La etiología del edema de lengua es desconocida, pero la anatomía alterada de estos pacientes (cuello corto y exceso de tejido subcutáneo), unida a la flexión extrema del cuello, pueden contribuir al desarrollo de obstrucción linfática y venosa en la lengua^{36,38,39}.

CONCLUSIONES

El manejo anestésico del paciente acondroplásico es un reto para el anestesiólogo por las dificultades en la ventilación manual, en la intubación orotraqueal y por su baja capacidad residual funcional. La hiperextensión del cuello durante la intubación debe ser evitada para disminuir al máximo el riesgo de traumatismo medular cervical, o se deben utilizar aparatos que consigan la estabilización cervical.

La anestesia regional debe evitarse debido al riesgo potencial de aparición de complicaciones neurológicas.

Durante el parto existe un alto riesgo de aparición de complicaciones respiratorias y debe prevenirse el síndrome de hipotensión supina.

Las complicaciones asociadas con las intervenciones neuroquirúrgicas comprenden el embolismo aéreo, la isquemia medular o del tronco encefálico, la parálisis del plexo braquial y el edema de lengua.

BIBLIOGRAFÍA

1. Berkowitz ID, Raja SN, Bender KS, Kopits SE. Dwarfs: pathophysiology and anesthetic implications. *Anesthesiology* 1990; 73: 739-759.
2. Barr DGD, Forfar JO. Disorders of bone and cartilage. En: Forfar JO, Arneil GCA, editores. *Textbook of paediatrics*. Edimburgo: Churchill Livingstone, 1985; 1.529-1.592.
3. Sillence DO. Genetic skeletal dysplasias. En: Behrman RE, Vaughan VC, Nelson WE, editores. *Textbook of paediatrics*. Filadelfia: WB Saunders Co., 1987; 1.360-1.374.
4. Pauli RM, Scott Ch I, Wassman ER, Gilbert EF, Leavitt LA, Ver Hoeve J et al. Apnea and sudden unexpected death in infants with achondroplasia. *J Pediatr* 1984; 104: 342-348.
5. Gulati DR, Rout D. Atlantoaxial dislocation with quadriplegia in achondroplasia. *J Neurosurg* 1974; 40: 394-396.
6. Yamada H, Nakamura S, Tajima M, Kageyama N. Neurological manifestations of pediatric achondroplasia. *J Neurosurg* 1981; 54: 49-57.
7. Fremon AS, Garg BP, Kalsbeck J. Apnea as the sole manifestation of cord compression in achondroplasia. *J Pediatr* 1984; 104: 398-401.
8. Stokes DC, Phillips JA, Leonard CO, Dorst JP, Kopits SE, Trojak JE et al. Respiratory complications of achondroplasia. *J Pediatr* 1983; 102: 534-541.
9. Patridge BL. Skin and bone disorders. En: Katz J, Bemumof J, Kadis L, editores. *Anesthesia and uncommon diseases*. Filadelfia: WB Saunders Co., 1990; 668-697.
10. Stokes DC, Wohl ME, Wise RA, Pyeritz RE, Fairchough DL. The lungs and airways in achondroplasia. Do little people have little lungs? *Chest* 1990; 98: 145-152.
11. Brinkmann G, Schlitt H, Zorowka P, Spranger J. Cognitive skills in achondroplasia. *Am J Med Genel* 1993; 47: 800-804.
12. Kao SCS, Warizi MH, Smith WL, Sato Y, Yuh WTC, Franken EA. MRI imaging of the craniovertebral junction, cranium and brain in children with achondroplasia. *AJR* 1989; 153: 565-569.
13. Masson RA. Achondroplasia. En: Masson RA, editor. *Anaesthesia databook, a clinical practice compendium*. Edimburgo: Churchill Livingstone, 1990; 4-5.

14. Barone CM, Eisig S, Jiménez DF, Argamaso RN, Shprintzen RJ. Achondroplasia: pre- and postsurgical considerations for midface advancement. *Cleft Palate Craniofac J* 1994; 31: 74-77.
15. Cohen SE. Anesthesia for caesarean section in achondroplastic dwarfs. *Anesthesiology* 1980; 52: 264-266.
16. Pollard BJ, Harrison MJ. Achondroplasia. En: Pollard BJ, Harrison MJ, editores. *Anaesthesia for uncommon diseases*. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1989; 2-3.
17. Wardall J, Frame WT. Extradural anaesthesia for caesarean section in achondroplasia. *Br J Anaesth* 1990; 64: 367-370.
18. Brimacombe JR, Caunt JA. Anaesthesia in a gravid achondroplastic dwarf. *Anaesthesia* 1990; 45: 132-134.
19. Mayhew JF, Katz J, Miner M, Leiman BC, Hall ID. Anaesthesia for the achondroplastic dwarf. *Can J Anaesth* 1986; 33: 216-221.
20. Kalla GN, Fening E, Obiaya MO. Anaesthetic management of achondroplasia. *Br J Anaesth* 1986; 58: 117-119.
21. Mallampati SR, Gatt SP. A clinical sign to predict difficult tracheal intubation: a prospective study. *Can Anaesth Soc J* 1985; 32: 429-434.
22. White A, Kander PL. Anatomical factors in difficult direct laryngoscopy. *Br J Anaesth* 1975; 47: 468-474.
23. Nichol HC, Zuck D. Difficult laryngoscopy -the anterior larynx and the atlanto-occipital gap. *Br J Anaesth* 1983; 55: 141-144.
24. Miller RA, Crosby G, Sundaran P. Exacerbated spinal neurologic deficit during sedation of a patient with cervical spondylosis. *Anesthesiology* 1987; 67: 844-846.
25. Valenti S, Manani G, De Bianchi E, Bortoluzzi A, Narnes J, Turro S et al. Anesthésie et nanisme. A propos de deux observations. *Cah Anesthesiol* 1987; 35: 641-645.
26. Brain AI. The development of the laryngeal mask-a brief history of the invention, early clinical studies and experimental work from which the laryngeal mask evolved. *Eur J Anaesth* 1991; 4 (Supl): 5-17.
27. Leach AB, Alexander CA. The laryngeal mask-an overview. *Eur J Anaesth* 1991; 4 (Supl): 19-31.
28. White DC. The laryngeal mask: a non invasive airway. *Eur J Anaesth* 1991; 4 (Supl): 1-4.
29. García-Pedrajas F, Monedero P, Carrascosa F. Modification of Brain's LMA insertion technique. *Anesth Analg* 1994; 79: 1.024-1.025.
30. Katz J, Mayhew JF. Air embolism in the achondroplastic dwarf. *Anesthesiology* 1985; 63: 205-207.
31. Watts LF, Finerman G, Wyatt GN. Anesthesia for dwarfs and others patients of pathological small stature. *Can Anaesth Soc J* 1975; 22: 703-709.
32. Mather JS. Impossible direct laryngoscopy in achondroplasia. *Anaesthesia* 1966; 21: 244-248.
33. Carstoniu J, Yee I, Halpern S. Epidural anaesthesia for caesarean section in an achondroplastic dwarf. *Can J Anaesth* 1992; 39: 708-711.
34. Tyson JE, Barnes AC, Mc Kusick VA, Scott ChI, Seegar JG. Obstetric and gynecologic considerations of dwarfism. *Am J Obstet Gynecol* 1970; 108: 688-704.
35. Waugaman WR, Kryc JJ, Andrews MJ. Epidural anesthesia for cesarean section and tubal ligation in an achondroplastic dwarf. *AANA J* 1986; 54: 436-437.
36. Mayhew JF, Miner M, Katz J. Macroglossia in a 16-month-old child after a craniotomy. *Anesthesiology* 1985; 62: 683-684.

37. Cucchiara RF, Bowers B. Air embolism in children undergoing suboccipital craniotomy. *Anesthesiology* 1982; 57: 338-339.
38. McAllister RG. Macroglossia-a positional complication. *Anesthesiology* 1974; 40: 199-200.
39. Ellis SC, Bryan-Brown CW, Hyderally H. Massive swelling of the head and neck. *Anesthesiology* 1975; 42: 102-103.

Tabla 1. Osteocondrodisplasias	
Formas letales	Formas no letales
Osteogénesis imperfecta	Acondroplasia
Enanismo tanatofórico	Displasia condroectodérmica (síndrome de Ellis-van Creveld)
Acondrogénesis	Distrofia asfixiante torácica (síndrome de Jeune)
Acondroplasia homocigota	Enanismo diastrófico
Condrodisplasia punctata (tipo rizomélica)	Enanismo metatrófico
Enanismo cantómelico	Condrodisplasia punctata (tipo Conradi)
Hipofosfatasa	Condrodisplasia metafisaria (enfermedad de Jansen)
	Displasia congénita espónido-epifiseal
	Enanismo mesomélico (síndrome de Langer)

Tabla 2. Tamaños de tubos endotraqueales según el peso del paciente acondroplásico	
Peso (Kg)	Diámetro interno (mm)
6-15	4,5-5
20-30	5,5-6
> 30	6,5-7