



# Consideraciones perioperatorias en un lactante con síndrome de Noonan

## Perioperative considerations in an infant with Noonan syndrome

Aniza Surinam González Lumbreras,\* Luis Alfonso Díaz Fosado,<sup>‡</sup> José Asz Sigall,<sup>§</sup> José Rodrigo Fernández Soto,\* Edoardo Medina de la Rosa,\* Karina Ramírez Morales<sup>¶</sup>

**Citar como:** González LAS, Díaz FLA, Asz SJ, Fernández SJR, Medina de la Rosa E, Ramírez MK. Consideraciones perioperatorias en un lactante con síndrome de Noonan. Acta Med GA. 2021; 19 (4): 535-538. <https://dx.doi.org/10.35366/102541>

### Resumen

El síndrome de Noonan es una enfermedad congénita que pertenece a la familia de rasopatías, síndromes causados por mutaciones en genes que codifican la vía de señalización RAS-MAPK. Es un síndrome multisistémico relacionado con cardiopatías, coagulopatías, criptorquidia, retraso mental, anomalías cerebrovasculares, renales y linfáticas. Se observan facies características, en muchas ocasiones asociadas a vía aérea difícil, lo que plantea un reto para el anestesiólogo. A continuación, se describe el caso de un lactante con diagnóstico de síndrome de Noonan con criptorquidia bilateral a quien se le realizó una orquidopexia laparoscópica bajo anestesia general. Los datos clínicos que consideramos para la elección de la técnica anestésica fueron: cardiopatía congénita, vía aérea difícil, acceso vascular poco visible secundario a linfedema periférico.

**Palabras clave:** Síndrome de Noonan, anestesia general, vía aérea difícil, cardiopatía congénita.

### Abstract

Noonan syndrome is a congenital disease belonging to the rasopathy family, caused by mutations in the RAS-MAPK pathway. It is a multisystemic syndrome commonly associated with structural heart disease, coagulopathies, cryptorchidism, cerebrovascular anomalies, and cognitive impairment, as well as renal and lymphoid alterations. Patients usually show typical facial anomalies and a difficult airway, which might portend a challenge for the anesthesiologist. We present the case of an infant with Noonan syndrome and bilateral cryptorchidism, treated with laparoscopic orchidopexy under general anesthesia. Anesthesiology approach was selected based on the history of congenital heart disease, difficult airway, and difficult vascular access secondary to peripheral lymphedema.

**Keywords:** Noonan syndrome, general anesthesia, difficult airway, congenital heart disease.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Noonan es transmitido de manera autosómica dominante, aunque hasta 60% aparecen como mutaciones nuevas, por lo tanto, no es infrecuente que el anestesiólogo se enfrente al reto en la atención de estos niños.<sup>1</sup>

Es un síndrome multisistémico, caracterizado por pérdida auditiva, déficit de atención, hiperactividad y retraso

mental, baja estatura, deformidades esqueléticas, estrabismo, errores de refracción, ambliopía o nistagmo, anomalías cerebrovasculares, renales y linfáticas siendo más común el linfedema periférico, pobre ganancia ponderal y reflujo gastroesofágico; un tercio de los pacientes tienen deficiencias de los factores de coagulación y defectos plaquetarios, así como trastornos mieloproliferativos y criptorquidia. Los rasgos craneofaciales característicos son: hipertelorismo, fisura palpebral descendente, pliegue epicantal, ptosis pal-

\* Residente de Anestesiología del Hospital Angeles Lomas. México.

<sup>‡</sup> Médico Anestesiólogo Pediatra del Hospital Angeles Lomas. México.

<sup>§</sup> Médico Cirujano Pediatra del Hospital Angeles Lomas. México.

<sup>¶</sup> Médico Anestesiólogo Pediatra adscrita a la Unidad Médica de Atención Ambulatoria No. 42 del IMSS y Centro Médico ABC. México.

### Correspondencia:

Dra. Aniza Surinam González Lumbreras  
Correo electrónico: aniza291@hotmail.com

Aceptado: 09-10-2020.



pebral, implantación baja y rotación posterior de las orejas, mala oclusión dental, micrognatia, cuello corto y alado.<sup>2,3</sup>

Con frecuencia, el síndrome de Noonan se asocia con cardiopatías congénitas, las más comunes son estenosis pulmonar (50-60%), miocardiopatía hipertrófica (20%) y comunicación interauricular tipo *ostium secundum* (6-10%).<sup>1</sup>

Como primer paso en atención exitosa de un paciente con cardiopatía congénita, debemos determinar quiénes se encuentran con mayor riesgo de complicaciones perioperatorias.

Datos obtenidos del registro de paro cardiaco en el paciente pediátrico reportan que 34% de 373 eventos de paro cardiaco relacionado con anestesia fueron pacientes con cardiopatías congénitas. Además, es muy importante mencionar que la mayoría de los relacionados con el evento anestésico fueron niños menores de dos años.<sup>4</sup>

### CASO CLÍNICO

A continuación, describimos el caso de un paciente masculino de ocho meses de edad, con diagnóstico de síndrome de Noonan con criptorquidia bilateral, programado para orquidopexia laparoscópica. El diagnóstico de este síndrome se realizó a los cinco meses de vida como parte del abordaje de una estenosis pulmonar, aparentemente sin relación con algún familiar que sea portador de esta entidad clínica. Al sexto mes de vida, se practicó una valvuloplastia percutánea sin complicaciones anestésicas. La cirugía reveló estenosis pulmonar leve con gradiente residual de 20 mmHg y función ventricular derecha conservada.

Previo a la cirugía, se solicitó una valoración por el Servicio de Cardiología, quienes indicaron que el paciente se encontraba estable y se podía realizar cualquier procedimiento médico quirúrgico.

Al examen físico: talla 63 cm, peso 7.5 kg, frecuencia cardiaca (FC) 128 lpm, frecuencia respiratoria (FR) 24 rpm, presión arterial (PA) 85/60 mmHg, oximetría de pulso (SpO<sub>2</sub>) 96%, temperatura 36 °C. A la exploración de la vía aérea se observan: hipertelorismo, fisuras palpebrales descendentes, orejas de implantación baja, micrognatia, cuello corto y limitación moderada en la extensión (*Figura 1*). A la auscultación con ruidos cardiacos rítmicos sin soplos, los campos pulmonares bien ventilados sin fenómenos agregados. Extremidades superiores e inferiores con buen tono muscular y presencia de linfedema (*Figuras 2 y 3*).

Exámenes de laboratorio prequirúrgicos dentro de parámetros normales; hemoglobina 13.6 g/dL, hematocrito 38.4%, plaquetas 400,000/mm<sup>3</sup>, leucocitos 8,000, tiempo de protrombina (TP) 10.7 s, índice internacional normalizado (INR) 0.88, tiempo de tromboplastina parcial (TTP) 34.6 s.

Se decidió no realizar premedicación por el riesgo de obstrucción de la vía aérea al presentar predictores de vía aérea difícil. El plan anestésico consistió en anestesia general con intubación endotraqueal, para el evento quirúrgico se solicitaron carro de paro y vía aérea difícil pediátrica.

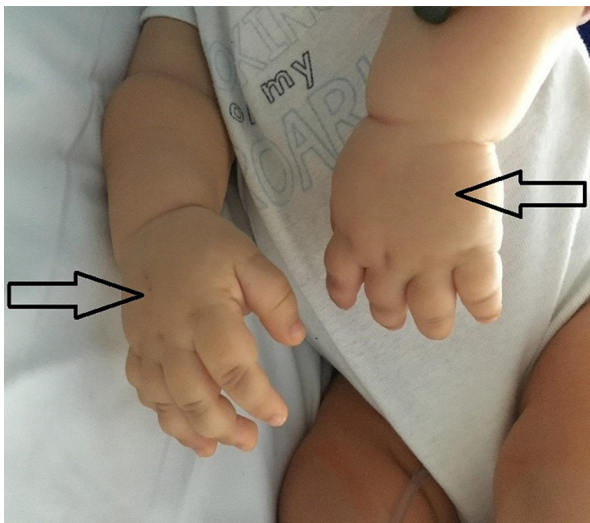
Monitorización básica con signos vitales basales: PA 86/65 mmHg, FC 120 lpm, FR 24 rpm, SpO<sub>2</sub> 95%, temperatura 36.5 °C, BIS 96. La inducción se realizó de manera inhalatoria a través de mascarilla facial, se administró de manera gradual sevoflurano de 2 a 6 vol% hasta lograr un BIS de 55. Después se obtuvo un acceso venoso periférico con catéter 24 G al tercer intento en la vena safena interna del pie derecho. Se realizó una laringoscopia directa con hoja Miller número 1, observándose Cormack Lehane IIa, al tener la certeza de intubación posible se complementa la inducción con un bolo endovenoso de remifentanilo de 3.75 µg (0.5 µg/kg) en 2 minutos, y cisatracurio 1.5 mg (200 µg/kg).

Se realiza intubación endotraqueal al segundo intento, con cánula orotraqueal número 4 sin globo, se confirma posición mediante auscultación de campos pulmonares y capnografía. El modo de ventilación mecánica fue controlada por presión, con una máxima de entre 12 y 20 cmH<sub>2</sub>O, frecuencia respiratoria entre 22 y 40 por minuto, relación I:E 1:2, FiO<sub>2</sub> 50%, presión positiva al final de la espiración (PEEP) 4 cmH<sub>2</sub>O, con volúmenes corrientes entre 40 y 57 mL.

Para el abordaje quirúrgico, se colocaron tres puertos para mantener un neumoperitoneo con una presión máxi-



**Figura 1:** Facies características de síndrome de Noonan; **a)** micrognatia y **b)** cuello corto.



**Figura 2:** Linfedema de miembros torácicos (flechas).

ma de 8 mmHg. Al insuflar CO<sub>2</sub> en cavidad peritoneal los niveles de EtCO<sub>2</sub> incrementaron a 45 mmHg, por lo que se ajustó la frecuencia respiratoria obteniendo después niveles de 35 mmHg.

El mantenimiento anestésico se logró mediante la administración endovenosa de propofol con dosis de 160 a 180 µg/kg/min y remifentanilo de 0.12 a 0.16 µg/kg/min, manteniendo un BIS de 38 a 63. Se mantuvo hemodinámicamente estable con presión arterial sistólica máxima de 130 mmHg, presión arterial diastólica mínima de 40 mmHg, frecuencia cardiaca entre 105-125 latidos por minuto y temperatura 36.5-37 °C. Para el control de dolor, se utilizó paracetamol de 200 mg IV (20 mg/kg) y se aplicó ropivacaína al 0.2% en los sitios de incisión. La duración del evento quirúrgico fue de 50 minutos, concluyó sin complicaciones. Para la reversión del bloqueo neuromuscular se administró neostigmina de 300 µg IV y atropina de 100 µg IV, se extubó bajo ventilación espontánea sin incidentes. Ingresó al área de cuidados postoperatorios, donde permaneció una hora en compañía de su madre, recibió oxígeno suplementario a través de tienda facial y los signos vitales permanecieron dentro de los parámetros adecuados para la edad.

## DISCUSIÓN

Debido a las patologías asociadas con el síndrome de Noonan, los portadores serán sometidos a múltiples procedimientos bajo anestesia para diagnóstico y tratamiento. Las cardiopatías que más se asocian a eventos de paro cardiaco relacionado con anestesia son: corto circuitos de izquierda a derecha, patologías con fisiología univentricular,

obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo y cardiomiopatía.<sup>4</sup>

Como se ha comentado, las dos patologías cardiacas más comunes en síndrome de Noonan son: estenosis pulmonar y cardiomiopatía hipertrófica.<sup>5</sup>

Si la estenosis pulmonar es significativa, se pueden presentar distintos grados de hipertrofia y cierto grado de disfunción en el ventrículo derecho, se debe enfatizar el mantener una adecuada precarga, ya que el ventrículo derecho puede presentar disfunción diastólica y evitar una sobrecarga de líquidos por la posibilidad de disfunción sistólica. En el caso de presentar miocardiopatía hipertrófica, la fisiología es similar a la de otros pacientes que presentan obstrucción dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo.<sup>1</sup> Los objetivos a nivel cardiovascular son: evitar la taquicardia, optimizar la precarga y evitar el aumento de las resistencias vasculares pulmonares. Es recomendable continuar con hidratación por vía oral hasta dos horas previas al procedimiento quirúrgico para evitar hipovolemia e hipotensión durante la inducción anestésica.<sup>5</sup>

La presencia de *pectus excavatum*, *pectus carinatum* y escoliosis son anomalías óseas asociadas que pueden limitar la capacidad pulmonar, por lo que se deben buscar síntomas de disfunción pulmonar.<sup>1</sup>

Las metas en la ventilación mecánica son evitar hipoxia e hipercapnia, situaciones que generan un aumento en las resistencias vasculares pulmonares y la tensión del ventrículo derecho.<sup>4</sup>

Uno de los mayores retos para el anestesiólogo en la atención de casos con síndrome de Noonan es el acceso a la vía aérea, ya que se considera probable vía aérea difícil. Por tal motivo, es necesario contar con el equipo necesario, hojas de laringoscopia, mascarillas laríngeas, fibroscopio flexible, videolaringoscopia,<sup>6</sup> además de preparar un equipo quirúrgico para realizar una traqueostomía en caso de urgencia.<sup>7</sup>



**Figura 3:** Linfedema de miembros pélvicos (flecha).

En la literatura encontramos algunos reportes pediátricos sobre portadores de síndrome de Noonan y el abordaje de la vía aérea en estos casos, se describe con inducción por vía intravenosa sin administrar bloqueador neuromuscular hasta tener la certeza de poder realizar una ventilación eficaz con bolsa mascarilla.<sup>8,9</sup>

El linfedema periférico e hipoplasia vascular son características descritas en este síndrome, por lo que el acceso vascular puede plantear grandes retos y la necesidad de colocar accesos vasculares centrales.<sup>10</sup>

Un 40% de los portadores puede presentar TTP prolongado y hasta una tercera parte tiene deficiencias en algún factor de coagulación o anomalías plaquetarias. Debemos considerar la valoración de un hematólogo previa a la cirugía si se tiene historial de sangrado anormal y ser muy cautelosos en las técnicas de anestesia regional.<sup>1</sup>

En el caso descrito con anterioridad, se solicitó valoración al Servicio de Cardiología para descartar la presencia de estenosis pulmonar residual o miocardiopatía. De acuerdo con las características físicas, se planteó la necesidad de un equipo pediátrico de vía aérea difícil, al no contar con un acceso vascular se decidió administrar una inducción inhalatoria, sólo hasta tener la certeza de una intubación posible se administraron fármacos que pudieran provocar depresión o cese de la función respiratoria, y se informó a los familiares de la posibilidad de colocar un acceso vascular central.

## CONCLUSIÓN

El paciente pediátrico con síndrome de Noonan plantea un reto en su atención para procedimientos diagnósticos

o terapéuticos bajo anestesia. Una valoración multidisciplinaria es fundamental para poder identificar y anticipar las posibles complicaciones relacionadas con la vía aérea, manejo hemodinámico y problemas relacionados con la hemostasia.

## REFERENCIAS

1. Ramos JD, Laochamroonvorapongse D. Noonan syndrome: clinical features and considerations for anesthetic management. *Soc Ped Anesth*. 2017; 30 (4): 1.
2. Tartaglia M, Gelb BD, Zenker M. Noonan syndrome and clinically related disorders. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2011; 25 (1): 161-179.
3. Roberts AE, Allanson JE, Tartaglia M, Gelb BD. Noonan syndrome. *Lancet*. 2013; 381 (9863): 333-342.
4. Ramamoorthy C, Haberkern CM, Bhananker SM, Domino KB, Posner KL, Campos JS et al. Anesthesia-related cardiac arrest in children with heart disease: data from the Pediatric Perioperative Cardiac Arrest (POCA) registry. *Anesth Analg*. 2010; 110 (5): 1376-1382.
5. Aggarwal V, Malik V, Kapoor PM, Kiran U. Noonan syndrome: an anesthesiologist's perspective. *Ann Card Anaesth*. 2011; 14 (3): 214-217.
6. Singh B, Sukhminder J, Haldar R. Anaesthesia recommendations for patients suffering from Noonan syndrome. *Orpha*. 2015.
7. Altun D, Turkoz A. Successfully anesthetic management in a rare syndrome, Noonan syndrome: case report. *J Anest & Inten Care Med*. 2017; 2 (4): 1-3.
8. Schwartz N, Eisenkraft JB. Anesthetic management of a child with Noonan's syndrome and idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Anesth Analg*. 1992; 74 (3): 464-466.
9. Bajwa SJ, Gupta S, Kaur J, Panda A, Bajwa SK, Singh A et al. Anesthetic considerations and difficult airway management in a case of Noonan syndrome. *Saudi J Anaesth*. 2011; 5 (3): 345-347.
10. Romero E, Ferré S, Novas G, Forcadell T, Gay M, Ferré J. Manejo anestésico en paciente crítica con síndrome. *Rev Argent Anesthesiol*. 2017; 7 (3): 152-155.