

## REPORTE DE CASO

### Manejo anestésico de un niño con Síndrome de Noonan

### Anesthetic management of a child with Noonan syndrome

Speratti Cano RD, Urbieta Gonzáles UO

Departamento de Anestesiología y Reanimación. Facultad de Ciencias Médicas.  
Universidad Nacional de Asunción.

---

## RESUMEN

El Síndrome de Noonan es un síndrome no cromosómico con herencia autosómica dominante, así como de aparición esporádica. Los niños afectados tienen facies característica, baja estatura, deformidad torácica y generalmente criptorquidia junto con una anomalía estructural cardíaca. La estenosis pulmonar y la miocardiopatía hipertrófica obstructiva son las anomalías cardíacas más comunes que se encuentran en combinación con otras lesiones, lo que determina un manejo peroperatorio especial de este tipo de pacientes. Se presenta el caso de un escolar que consulta en el Departamento de Cardiología Pediátrica de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de Asunción en septiembre del 2013. El mismo acude para la extracción de varios dientes infectados con miras a eliminar focos de bacteriemia para la corrección de su patología cardíaca, posteriormente. Se realiza el procedimiento quirúrgico bajo anestesia general obteniéndose resultados favorables.

**Palabras clave:** Síndrome de Noonan, anestesia, hipertermia maligna.

## ABSTRACT

Noonan syndrome is a non-chromosomal syndrome with autosomal dominant inheritance and sporadic occurrence. Affected children have short stature, chest deformity and usually cryptorchidism together with a structural cardiac abnormality. Pulmonary stenosis and hypertrophic obstructive cardiomyopathy are the most common cardiac anomalies found in combination with other anomalies which determines a special perioperative management of such patients. We describe the anesthetic management of a child with Noonan syndrome scheduled for extraction of several infected teeth under general anesthesia to eliminate sources of bacteremia, at the Service of Pediatric Cardiology of the School of Medicine of the Universidad Nacional de Asunción. The surgical procedure was done under general anesthesia with a favorable outcome.

**Key Words:** Noonan syndrome, anesthesia, malignant hyperthermia.

---

*Autor correspondiente:* Dr. Ricardo Speratti. Dirección: Atyra C/ Ingavi - Fernando de la Mora. Teléfono: (0981)201-715  
Email: rdsc77@gmail.com

Fecha de recepción el 21 de agosto del 2014; aceptado el 10 de diciembre del 2014

## INTRODUCCION

El síndrome de Noonan (SN) ha fascinado a los pediatras, cardiólogos y médicos por igual (1). Kobylinski (2) lo describió por primera vez en 1883, seguido por una descripción más completa de nueve casos realizada por JA Noonan en el año 1963 (3). Es un síndrome no cromosómico con herencia autosómica dominante, así como de aparición esporádica (1, 4).

Los niños afectados tienen facies característica, baja estatura, deformidad torácica y generalmente criptorquidia junto con una anomalía estructural cardíaca. La estenosis pulmonar (EP) y la miocardiopatía hipertrófica obstructiva (MHO) son las anomalías cardíacas más comunes que se encuentran en combinación con otras lesiones, como defectos del tabique auricular (ASD), comunicación interventricular, tetralogía de Fallot, estenosis aórtica, coartación de aorta, malformación de Ebstein, ostium primum y persistencia del conducto arterioso (1).

La presencia de la MHO predispone a los niños con SN a un riesgo de insuficiencia cardíaca congestiva aguda en el período peroperatorio además de un riesgo aumentado de padecer hipertermia maligna durante la anestesia (5).

En este reporte se describen las implicaciones anestésicas en un niño con SN que se nos presenta para la extracción de varios dientes infectados para eliminar focos de bacteriemia con miras a la corrección de su patología cardíaca posterior.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Escolar de 7 años, de sexo masculino, de 22 kilos y 116 cm de altura con el diagnóstico clínico de SN, que se presenta para cirugía programada de extracción de piezas dentarias en mal estado bajo anestesia general. El niño no tenía historia de cianosis pero refería cansancio y sudoración profusa con el ejercicio moderado. Su madre es la única familiar afectada con el mismo síndrome.

Al examen se observan baja estatura, frente ancha, hipertelorismo, ptosis palpebral, orejas de implantación baja, cuello corto y tórax ancho con pezones muy separados entre sí.

En el electrocardiograma se pueden objetivar hipertrofia de cavidades derechas; en la radiografía de tórax se observa una silueta cardíaca aumentada de tamaño. La ecocardiografía arroja los siguientes datos: 1) Estenosis pulmonar severa anillo pulmonar de 13mm con estenosis valvular severa y gradiente de 87mm/Hg promedio, 2) Ventrículo derecho hipertrófico 21mm de espesor, 3) Buena Contractibilidad Miocárdica con fracción de eyección de 81%. A la ficha del paciente se adjunta una recomendación de la genetista de no usar agentes halogenados en el paciente por riesgo de hipertermia maligna.

Después de una pre medicación con midazolam 2mg EV, monitorización con electrocardiograma de cinco derivaciones, oximetría de pulso y manguito de presión arterial con ciclos de un minuto se realiza la inducción de la anestesia por vía endovenosa y administración lenta de propofol (1mg/kg), fentanilo (5 mg/km) ug/Kp y atracurio (0.5 mg/kg), luego se procede a la intubación endotraqueal.

Los signos vitales al ingreso fueron FC: 85 latidos por minuto, PA: 90/55 mmHg y Sat O2 92%, durante la intubación se mantienen en un rango aceptable con menos del 15% de variación.

Durante el intraoperatorio se mantienen una PA de 75/45 mmHg en promedio, Sat de O<sub>2</sub> de 100% con FiO<sub>2</sub> de 1 y una frecuencia cardiaca promedio de 75 lpm, transcurridos 10 minutos de empezar la infusión de remifentanil se procede a la aplicación de atropina (10 ug/kg) por la presencia de bradicardia (FC<50 lpm).

El mantenimiento de la anestesia se realiza con infusión de propofol a 75-120ug/kg/min y remifentanil de 0,1 a 0,75ug/kg/min variando según plano anestésico y parámetros hemodinámicos. No se utilizó halogenados para evitar la hipertermia maligna. Se administra dexametasona 4mg y ketorolaco 22mg para analgesia postoperatoria. El procedimiento completo tuvo una duración de 70 minutos, procediéndose luego a la extubación del paciente sin particularidades, después de una hora en sala de recuperación con signos vitales normales para su edad y peso pasa a sala de internación y es dado de alta el día después sin presentar complicaciones.

## DISCUSION

El síndrome de Noonan está asociado en el 80% de los casos a Estenosis pulmonar y en el 20-30% a MHO. Esta MHO representa una disfunción diastólica restrictiva que puede llevar a la falla cardiaca aguda en presencia de grandes fluctuaciones hemodinámicas (5). Los objetivos del manejo anestésico en la MHO son el mantenimiento de una buena precarga y postcarga del corazón con una frecuencia cardiaca normal y una baja contractibilidad. Estos parámetros ayudan a reducir la obstrucción dinámica.

El manejo de la anestesia debe empezar desde el preoperatorio con una adecuada hidratación para evitar la hipovolemia y la hipotensión durante la inducción de la anestesia. La inducción intravenosa es ideal en estos pacientes administrando las drogas lentamente para evitar hipotensión, la ketamina también puede ser usada pero causa taquicardia que tiende a aumentar la obstrucción dinámica, el etomidato es la droga ideal en estos pacientes por su cardioestabilidad. En ausencia de una vía periférica se puede realizar inducción gaseosa con sevoflurano pero con el consiguiente riesgo de hipotensión.

El punto en extremo importante a tener en cuenta en el manejo de este paciente con SN es el mantenimiento de una adecuada hemodinamia durante la inducción e intubación que son los periodos más delicados que podrían acarrear grandes variaciones hemodinámicas.

La estabilidad se logra con una inducción endovenosa a predominio de opioides (fentanilo a 5ug/kg, en este caso) y bajas dosis kilo peso del agente hipnótico (propofol a 1mg/kp), el rango de dosis del mismo es de 1 – 2.5 mg/kp. (7) Se puede cuestionar la utilización de atracurio como relajante muscular ya que libera histamina y en algunos casos puede desencadenar hipotensión, indudablemente existen mejores opciones como el rocuronio o el cis-atracurio que están casi exentos de este efecto, pero su elevado costo y poca disponibilidad en nuestro medio hacen difícil su uso rutinario. Es importante recalcar que la administración de todos los fármacos se realizó lentamente para evitar picos de concentración plasmáticos que pueden ocasionar marcada hipotensión.

La presencia de MHO en el SN requiere que el anestesiólogo realice un buen manejo de la administración de fluidos y sea cuidadoso en la administración de drogas anestésicas para mantener una adecuada hemodinamia durante el perioperatorio (8,9), además tener en cuenta el riesgo aumentado de hipertermia maligna.

La hipertermia maligna (HM), es un desorden farmacogenético potencialmente letal que afecta a individuos genéticamente predispuestos entre los cuales se encuentra el paciente con SN (10) Durante una crisis de HM, los anestésicos inhalatorios, los relajantes musculares despolarizantes (succinilcolina) o una actividad física extrema en ambientes calientes son los detonantes para desencadenar una enorme acumulación de calcio ( $Ca^{2+}$ ) en el mioplasma, conllevando a una aceleración del metabolismo y a una actividad contráctil del músculo esquelético. Ese estado hipermetabólico genera calor y conlleva a la hipoxemia, acidosis metabólica, rabdomiólisis y a un rápido aumento de la temperatura corporal, que puede ser fatal. (10)

En conclusión, se presenta el caso ya que en el manejo de este paciente no se utilizó ningún anestésico inhalatorio para el mantenimiento de la hipnosis, realizándose anestesia endovenosa total con la combinación propofol/remifentanilo, que además de no ser un desencadenante de HM presenta mayor cardioestabilidad que los anestésicos inhalatorios.

## BIBLIOGRAFIA

1. Noonan J, O'Connor W. Noonan syndrome: A clinical description emphasizing the cardiac findings. *Acta Paediatr Jpn* 1996;38:76-83.
2. Kobylinski O. Ueber Eine Flughoutahnliche Ausbreitung. *Am Halse Arch Anthropol* 1883;14:342-8.
3. Noonan JA, Ehmke DA. Associated noncardiac malformation in children with congenital heart diseases. *J Pediatr* 1963;63:468-9.
4. Noonan JA. Noonan syndrome and related disorders. *Prog Pediatr Cardiol* 2005;20:177-185.
5. McKenzie IM, Weintraub RG. Cardiomyopathies. In: Lake CL, Booker PD editors. *Pediatric Cardiac Anesthesia*. 4th Ed. Philadelphia: Lipincott Williams and Williams; 2005;Pg 530-6.
6. Pettersen MD, Du W, Skeens ME, Humes RA. Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: An echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr* 2008;21:922-34.
7. Marik PE. Propofol: therapeutic indications and side-effects. *Curr Pharm Des.* 2004; 10:3639-49
8. Yu EH, Omran AS, Wigle ED, Williams WG, Siu SC, Rakowski H. Mitral Regurgitation in Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: Relationship to obstruction and Relief with Myectomy. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:2219-25.
9. Goens MB, Campbell D, Wiggins JW. Spontaneous chylothorax in Noonan syndrome. Treatment with prednisone. *Am J Dis Child* 1992;146:1453-6.
10. Carpenter D, Robinson RL, Quinnell RJ et al. – Genetic variation in RYR1 and malignant hyperthermia phenotypes. *Br J Anaesth*, 2009;1-