

Manejo Anestésico de Paciente con Síndrome de *Cri Du Chat* (Maullido del Gato). Relato de Caso

Klaus Morales dos Santos ¹, Daniel Câmara de Rezende, TSA ², Ziltomar Donizetti de Oliveira Borges, TSA ³

Resumen: Santos KM, Rezende DC, Borges ZDO – Manejo Anestésico de Paciente con Síndrome de *Cri Du Chat* (Maullido del Gato). Relato de Caso.

Justificativa y objetivos: El síndrome de *Cri Du Chat* es un desorden cromosómico con características clínicas peculiares, que incluye anomalías en las vías aéreas, exigiendo de los anestesiólogos cuidados especiales en el manejo de esos pacientes.

Objetivo: Presentar un caso de anestesia ambulatorial en paciente con síndrome de *Cri Du Chat* y abordar los aspectos anestésicos relacionados con esa enfermedad.

Relato del caso: Paciente del sexo masculino, 14 años, 25 kg, portador de síndrome de *Cri Du Chat*, estado físico ASA P2, admitido para la realización de endoscopia digestiva alta y dilatación esofágica. Cuadro neurológico con retraso mental, algunos episodios de convulsiones e hipertonia acentuada de los miembros. El examen de las vías aéreas reveló movilidad cervical limitada y distancia tireoentoniana inferior a 6 cm. El paciente no respondía al comando verbal, siendo difícil la evaluación completa de las vías aéreas. Otros hallazgos en el examen físico incluyeron microcefalia, micrognatia, discreto estrabismo, hipertonia de los miembros en flexión y protrusión de la lengua. Fueron administrados por vía venosa, 50 µg de citrato de fentanila, 1 mg de midazolam y 60 mg de propofol. Se le mantuvo en ventilación espontánea. El procedimiento demoró 5 minutos y fue realizado sin intercurencias.

Conclusiones: Los pacientes con el síndrome de *Cri Du Chat*, presentan características clínicas de gran relevancia para el manejo anestésico, y el anestesiólogo tiene que considerar con cautela las particularidades estructurales de cada paciente.

Descriptores: ANESTESIA: ambulatorial; ENFERMEDADES, Genética: síndrome de *Cri Du Chat*; SEDACIÓN

[Rev Bras Anesthesiol 2010;60(6): 350-351] ©Elsevier Editora Ltda.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de *Cri Du Chat*, o síndrome del maullido del gato, fue descrito por primera vez en 1967 por el genetista francés Lejeune y col. ¹. El llanto del recién nacido portador de la enfermedad es similar al maullido de un gato, característica peculiar que le dio el nombre a ese síndrome.

Se trata de un desorden cromosómico que afecta a cerca de 1:50.000 nacidos vivos, pero la incidencia en la literatura varía bastante. Para pacientes con retraso mental, la incidencia es de 1,5:1000 ². Se origina en la deleción terminal del brazo corto del cromosoma 5p; pero las translocaciones e inversiones cromosómicas pueden contribuir para la etiología del síndrome.

El retraso mental es un hallazgo clínico frecuente y perceptible en el primer año de vida. Otros conmemorativos varían

de acuerdo con la fase del desarrollo del individuo, lo que incluye: microcefalia, hipertelorismo, orejas de implantación baja, hipertonia, escoliosis, pie plano, asimetría, mofletes prominentes o cara de luna (mantenimiento de la boca abierta, con protrusión de la lengua), prominencia del arco orbital, mala oclusión dentaria, faz alargada (en los recién nacidos, acostumbra a ser redonda), fisuras en los párpados, estrabismo divergente, ensanchamiento de la base nasal e infecciones respiratorias de repetición ³. Las convulsiones son raras. La criptorquidia puede estar presente en algunos pacientes. Las malformaciones son menos comunes y pueden incluir manifestaciones cardíacas (persistencia del ducto arterioso y defectos de tabique) ⁴, neurológicas y renales.

La anestesia para pacientes portadores del síndrome de *Cri Du Chat* tiene algunas peculiaridades, principalmente en lo que se refiere al manejo de las vías aéreas. El presente artículo relata el caso de un adolescente portador del síndrome de *Cri Du Chat*, sometido a la sedación venosa para la realización de endoscopia digestiva alta y dilatación esofágica, además de revisar algunas cuestiones inherentes al manejo anestésico en esos pacientes.

RELATO DEL CASO

Paciente del sexo masculino, de 14 años, 25 kg, portador del síndrome de *Cri Du Chat*, estado físico ASA P2, admitido en régimen ambulatorial para la realización de endoscopia di-

Recibido del Servicio de Anestesiología del Hospital Felício Rocho, Belo Horizonte, MG

1. Residente en Anestesiología
2. Anestesiólogo del Hospital Felício Rocho, Anestesiólogo del Hospital de la Policía Militar del Estado de Minas Gerais, Corresponsable del CET y del Hospital Felício Rocho
3. Anestesiólogo del Hospital Felício Rocho y del Hospital Julia Kubitschek, FHEMIG, Corresponsable del CET/SBA y del Hospital Felício Rocho

Artículo sometido el 25 de abril de 2010.
Aprobado para publicación el 4 de junio de 2010.

Correspondencia para:
Dr. Klaus Morales dos Santos
Avenida do Contorno, 9530 Barro Preto
30110908 – Belo Horizonte, MG
E-mail: klausmorales@yahoo.com

gestiva alta y dilatación esofágica. Los exámenes preoperatorios fueron normales. El historial anterior indicaba ingresos por neumonía de repetición. Fue sometido previamente a la orquipexia y dilataciones esofágicas. Cuadro neurológico con retraso mental, algunos episodios de convulsiones e hipertonia acentuada en los miembros. Usaba estos medicamentos en su domicilio: topiramato, nitrazepam y pantoprazol. El examen de las vías aéreas arrojó movilidad cervical limitada, distancia tireomentoniana inferior a 6 cm, presión arterial no invasiva de 90/60 mmHg, frecuencia cardíaca de 112 lpm y sonidos respiratorios normales. El paciente no reaccionaba al comando verbal, siendo difícil la evaluación completa de las vías aéreas. Sin embargo, los familiares decían que había una buena abertura de la boca y que no hubo dificultad de intubación en las cirugías anteriores. Otros hallazgos en el examen físico incluyeron microcefalia, micrognatia, discreto estrabismo, hipertonia de miembros en flexión y protrusión de la lengua.

Fue monitorizado con electrocardiograma (derivaciones DII y V5), presión no invasiva y oximetría de pulso. Puncionado el acceso venoso periférico con catéter de teflón 22G. Se administraron por vía venosa, 50 µg de citrato de fentanila, 1 mg de midazolam y 60 mg de propofol. Se le mantuvo en ventilación espontánea, con saturación periférica de oxígeno variando entre 93%-100%. El procedimiento tuvo una duración de 5 minutos y fue realizado sin interurrencias. El paciente estaba bastante somnoliento en los primeros 45 minutos de permanencia en la sala de recuperación postanestésica, despertando apenas cuando se le llamó. Después de 90 minutos, recibió alta acompañado por su responsable legal, con una puntuación máxima en la escala de Aldrete-Kroulik modificada.

DISCUSIÓN

Pacientes con el síndrome de *Cri Du Chat* y con una propuesta de intervención quirúrgica o realización de propeuéutica complementaria bajo anestesia, generalmente comparecen a la consulta de Anestesiología para una evaluación preanestésica con diagnóstico realizado y un acompañamiento de criterio hecho por un equipo multidisciplinario, incluyendo a los neurólogos, terapeutas ocupacionales y fisioterapeutas. La evaluación de criterio de las vías aéreas y de todos los sistemas orgánicos es importante para detectar puntos específicos que pueden influir en el plan anestésico para ese paciente.

Se prefiere que los portadores del síndrome de *Cri Du Chat* deban tener una evaluación cardiológica minuciosa por parte del experto, a causa de la posibilidad de la existencia de anomalías del sistema cardiovascular, que incluyen defectos en tabique y estenosis de arteria pulmonar. Las ingurgitación yugular, los síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva y los soplos durante la auscultación, deben llamar la atención del anestesiólogo para la existencia de una enfermedad cardíaca subyacente y en el caso de que no haya sido evaluado por un cardiólogo, se debe solicitar la consulta.

La vía aérea en el paciente con el síndrome de *Cri Du Chat*, exige del anestesiólogo una atención especial. Las anomalías de laringe (hipoplasia, estrechamientos, cuerdas vocales asimétricas) y de la epiglotis (pequeña, hipotónica, flácida), además del comprometimiento neurológico, son características peculiares presentes en esos pacientes y que parecen contribuir para el típico llanto². Esas anomalías, combinadas con la micrognatia, las alteraciones en los paladares duro y suave, pueden contribuir para la dificultad en la intubación traqueal. En el caso clínico que abordamos aquí, por tratarse de un examen relativamente rápido en las manos de endoscopistas habilidosos, no fue preciso proceder a la intubación traqueal, pero se recomienda que mecanismos de manejo de vía aérea supraglóticos, como por ejemplo, la máscara laríngea, estén a la disposición del galeno en el caso de que falle el intento de intubación. El *bougie* puede ser teóricamente, otro instrumento de ayuda en esos casos. Según Brislin y col⁵, la hipotonía en los músculos de la faringe también puede contribuir con la obstrucción de las vías aéreas y por eso debemos evitar la medicación preanestésica. Los bloqueadores neuromusculares de rápida acción se prefieren a los de larga acción, por el componente de hipotonía. Sin embargo, no se encontró relato de asociación de ese síndrome con la hipertermia maligna o hipercalemia inducida por succinilcolina⁵.

Además, también y de acuerdo con Brislin y col.⁵, se recomienda que los pacientes ambulatoriales portadores del síndrome estén siempre observados por un intervalo de tiempo mayor en la recuperación postanestésica, hasta que estén bien despiertos y libres de los efectos residuales de anestésicos. En el caso en cuestión, el paciente fue observado durante 90 minutos y liberado con una puntuación máxima en la escala de Aldrete-Kroulik modificada.

Por lo tanto vemos, que pacientes con el síndrome de *Cri Du Chat* presentan características clínicas de gran relevancia en el manejo anestésico, sea ambulatorial o en régimen de ingreso. Con el diagnóstico en manos, firmado por un equipo multidisciplinario, es de responsabilidad del anestesiólogo proceder al manejo anestésico de forma cautelosa y observando las particularidades estructurales de cada paciente.

REFERENCIAS

01. Lejeune J, Lafourcade J, Berger R et al. – Trois cas de délétion partielle du bras court d'un chromosome 5. CR Hebd Sceanes Acad Sci, 1963;257:3098-3102.
02. Niebuhr E – The *Cri Du Chat* syndrome: epidemiology, cytogenetics and clinical features. Hum Genet, 1978;44:227-275.
03. Mainardi PC – *Cri Du Chat* Syndrome. Orphanet J Rare Dis, 2006;1:33.
04. Hills C, Moller JH, Finkelstein M et al. – *Cri Du Chat* syndrome and congenital heart disease: a review of previously reported cases and presentation of an additional 21 cases from the Pediatric Cardiac Care Consortium. Pediatrics, 2006; 117:e924-927.
05. Brislin RP, Stayer SA, Schwartz RE – Anaesthetic considerations for the patient with *Cri Du Chat* syndrome. Paediatr Anaesth, 1995;5:139-141.