



MANEJO ANESTÉSICO DE UN PACIENTE CON SÍNDROME DE RETT: CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE BIBLIOGRAFÍA

Carlos Cubero, María Guisasola, Lucía Señas, JA Jiménez, Eva Andreu

Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

Introducción: El síndrome de Rett es un trastorno neurológico causado por la mutación de los genes que codifican la proteína de enlace metil-citosina-guanosina 2 (MECP2), localizados en el cromosoma X. Se manifiesta con retraso mental, convulsiones, trastornos del movimiento, escoliosis, autismo y respiración anormal a los 6-18 meses, después de un periodo de desarrollo normal.

Caso clínico: Se describe el caso de una mujer de 39 años que fue intervenida de una pseudoartrosis de una fractura diafisaria de húmero, realizándose una reducción abierta y fijación interna. El procedimiento quirúrgico se realizó bajo anestesia locorregional con bloqueo interescalénico ecoguiado y anestesia general con perfusión continua de propofol, la obtención de un acceso venoso fue dificultosa, sin otras incidencias durante la intervención. Al finalizar se trasladó con soporte ventilatorio a la unidad de reanimación postquirúrgica, donde se sospechó que la lenta recuperación se debía a la excesiva sensibilidad de estos pacientes a los mórnicos por lo que se administró naloxona, con buena respuesta y se extubó sin incidencias. La evolución durante el postoperatorio inmediato y hasta su alta a domicilio fue correcta.

Discusión y conclusiones: Esta enfermedad incluye numerosas características, incluyendo umbral elevado al dolor, sensibilidad aumentada a los anestésicos, episodios de hiperventilación-apnea, vía aérea difícil, difícil acceso venoso y arterial, además de la clínica neurológica, que suponen un reto para el manejo anestésico y deberían conocerse para evitar complicaciones perioperatorias. Si no existe contraindicación, se deben evitar las benzodiazepinas y los opiáceos y la anestesia regional es la técnica de elección.