



## MANEJO ANESTÉSICO EN PACIENTE CRÍTICA CON SÍNDROME DE NOONAN

Estefanía Romero Serrano; Sandra Ferré Almo; Teresa Ferré Forcadell; Mireia Armengol Gay; Gemma Novas Brach; Jordi Castellnou Ferré

*Hospital de Tortosa Verge de la Cinta*

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Noonan (1:1000-1:2500) presenta herencia autosómica dominante o aparición esporádica.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 34 años ASA IV, sometida a laparotomía exploradora urgente por hemoperitoneo masivo. Shock hipovolémico requiriendo soporte vasoactivo.

Alérgica a vancomicina. Síndrome de Noonan. Hipertensión arterial, válvula aórtica bicúspide, hipotiroides, hipoacusia neurosensorial, insuficiencia renal crónica.

En quirófano, monitorización e intubación despierta con fibroscopio bajo anestesia tópica, midazolam 2 mg y remifentanil 0.03 mcg/kg/min. Inducción con etomidato 0,3 mg/kg, rocuronio 0.6 mg/kg. Anestesia general balanceada, sevoflurano CAM 0.7. Ventilación controlada por volumen. Accesos vasculares dificultosos aun ecoguiados. Se orienta como torsión ovárica; mejoría hemodinámica tras extraerse hemoperitoneo (1500 ml).

Trasladada a Unidad de Medicina Intensiva, permanece sedoanalgesiada e intubada, mostrando evolución tórpida. Reintervención dos días después, constatándose área arterial sangrante en pedículo ovárico derecho y hemoperitoneo (4000 ml).

Posteriormente, evolución favorable. Alta hospitalaria.

### CONCLUSIONES

Implicaciones anestésicas del Síndrome de Noonan:

- Cardiopatía (66%): etomidato de elección.
- Anomalías nefrourológicas (11%).
- Hipoplasia de vasos. Importante la ecografía.
- Patologías concomitantes (hipoacusia neurosensorial, patología tiroidea).
- Tendencia hemorrágica (20%).
- Vía aérea difícil; rasgos cráneo-facio-cervicales característicos. Intubación despierto con fibroscopio como gold standard. Importante la colaboración del paciente, aunque 30% presentará déficit mental
- Susceptibilidad de hipertermia maligna: uso de relajante muscular no despolarizante. De elección anestesia total intravenosa frente a inhalatoria.
- Posición quirúrgica.

### BIBLIOGRAFÍA

- Noonan syndrome: an anesthesiologist's perspective. *Annals Cardiac Anaesthesia*. 2011;14(3):214-7.

- Manejo anestésico niño con Síndrome de Noonan. *Anales Facultad Ciencias Médicas (Asunción)*/ Vol.47-nº2, 2014.