



## CONSIDERACIONS ANESTÈSIQUES EN UN PACIENT PEDIÀTRIC AMB SÍNDROME DE NOONAN.

Alex Arjona, Montserrat Suàrez, Gonzalo Azparren, Sergi Sabaté

*Hospital Santa Creu i Sant Pau, Hospital Sant Joan de Déu*

Antecedents: la síndrome de Noonan és un trastorn genètic d'herència autosòmica dominant caracteritzat per trets facials distintius, cardiopatia congènita i anomalies hematològiques.

Informe: pacient de 2 mesos programat per a herniorràfia engonal bilateral amb antecedents de síndrome de Noonan, fàscies típica, CIV sense repercussió hemodinàmica i FOP, sense fenotip hemorràgic, els estudis de coagulació revelen una disminució de l'expressió de GPIIb/IIIa del 47% amb temps de coagulació normal i agregometria amb possible síndrome de Glanzmann no confirmat, s'administra profilaxi amb àcid tranexàmic un dia abans de la intervenció 10mg/kg/12h. Es realitza inducció inhalatòria amb col·locació de ML núm. 1 en espontània i bloqueig caudal. Manteniment anestèsic amb gasos halogenats en pressió suport, el pacient es manté estable durant la intervenció, que finalitza sense incidències. Es retira el DSG amb progressiva recuperació de la ventilació espontània.

Discussió: el maneig preoperatori de pacients amb SN ha d'incloure un estudi de possible cardiopatia congènita, ja que un 50% dels pacients presenten estenosi pulmonar. Cal dur a terme estudis de coagulació especialment si es pretén realitzar anestèsia neuroaxial, ja que un 40% presenten TTPa allargat, entre altres trastorns de coagulació. La utilització de gasos halogenats es considera segura, cal tenir en compte la superposició diagnòstica amb altres síndromes.

Punts clau: els anestesiòlegs han d'estar familiaritzats amb la SN, ja que té una incidència significativa i és la segona causa sindròmica de cardiopatia congènita. El maneig anestèsic inclou una valoració preoperatoria exhaustiva i un maneig anticipat de possible via aèria difícil.