



SÍNDROME DE MOEBIUS. A PROPÒSIT D'UN CAS

Xavier Fontarnau; Carla Farré; Patricia Solano; David Soto; Hadit Contreras; Antonio Navarro.

Althaia, Xarxa Assistencial Universitària de Manresa.

Pacient de 10 anys, sense AMC, amb antecedents personals de síndrome de Moebius, que ingressa de forma programada per a correcció de cicatriu post-tancament de gastrostomia.

Com a part de la síndrome, la pacient presenta disfàgia orofaríngia severa, que va requerir la col·locació de gastrostomia l'any 2012, anomalies dento-facials, paràlisi facial, estrabisme i retard del desenvolupament.

La síndrome de Moebius és una malaltia minoritària d'origen multifactorial, relacionada amb l'exposició a fàrmacs teratogènics com el misoprostol i múltiples alteracions genètiques, entre elles la mutació del gen RyR1, que provoca una agenèsia dels VI i VII parells cranials. Fenotípicament, es caracteritzen per presentar disfàgia, disfonia, estrabisme i absència d'expressió facial.

En l'àmbit anestèsic, la mutació del gen RyR1 està relacionada amb el risc d'hipertèrmia maligna. Per altra banda, cal tenir en compte que els pacients que presenten aquesta síndrome i per l'expressió fenotípica característica, ens podem trobar complicacions pel que fa al maneig de la via aèria i dificultat en la venòclisi.

La preparació del respirador va consistir en el canvi de tubuladures i ciclat del respirador durant 2 hores per a eliminar la presència de particulats halogenats com el sevoflurà, conegut fàrmac inductor de crisi d'hipertèrmia maligna. El maneig anestèsic intraoperatori es va realitzar amb anestèsics intravenosos. Previ a la cirurgia, es va comprovar la disponibilitat de dantrolè en la zona quirúrgica i es va preparar les mesures antitèrmiques físiques.

És essencial el coneixement d'aquesta patologia per un maneig anestèsic segur.