



Ciencia Latina
Internacional

Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México.
ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), enero-febrero 2024,
Volumen 8, Número 1.

DOI de la Revista: https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i1

MANEJO DE LA VÍA AÉREA EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME TREACHER COLLINS. REPORTE DE UN CASO

**PRENATAL CARE DURING THE COVID-19 PANDEMIC
AND ANEMIA OF PREGNANCY IN A PUBLIC HOSPITAL
IN LIMA, 2021**

Arcayo Palacios, Jisela Del Pilar
Universidad César Vallejo, Perú

Garay Flores, Germán Vicente
Universidad César Vallejo, Perú

Zarate Barrial, Rosalia
Universidad César Vallejo, Perú

Sulca Jordán, Juan Manuel
Universidad César Vallejo, Perú

Godinez Salazar, Antonella del Rosario
Universidad Privada de Tacna, Perú

DOI: https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i1.9835

Manejo de la Vía Aérea en un Paciente Pediátrico con Síndrome Treacher Collins. Reporte de un Caso

Jesús Antonio García Mata¹jesusgm975@gmail.com<https://orcid.org/0009-0002-1242-1550>Centro Médico Naval
México**Miguel Ángel Nieto Rodríguez**miguelrod34@gmail.com<https://orcid.org/0000-0003-3716-2102>Centro Médico Naval
México

RESUMEN

El Síndrome de Treacher Collins (STC) se caracteriza por alteraciones en el desarrollo de estructuras craneofaciales. Es una patología infrecuente que presenta una incidencia de 1 en 50,000 nacidos vivos. Pacientes con STC son un reto para el anestesiólogo principalmente para el manejo de la vía aérea. A continuación presentamos el caso de un paciente de 11 meses de edad, STC que es ingresado a nuestro centro médico para la colocación de sonda de gastrostomía. Al presentar este caso se ejemplifica el plan a seguir una vez conociendo los antecedentes del paciente y de la patología que padece, valiendonos de una adecuada comunicación y el uso de recursos existentes en nuestra unidad.

Palabras clave: síndrome de treacher Collins, vía aérea difícil, intubación difícil

¹ Autor principal

Correspondencia: jesusgm975@gmail.com

Airway Management in a Pediatric Patient with Treacher Collins Syndrome. Case Report

ABSTRACT

Treacher Collins Syndrome (CTS) is characterized by alterations in the development of craniofacial structures. It is a rare pathology that has an incidence of 1 in 50,000 live births. Patients with CTS are a challenge for the anesthesiologist, mainly for airway management. Below we present the case of an 11-month-old CTS patient who is admitted to our medical center for gastrostomy tube placement. Presenting this case exemplifies the plan to follow once knowing the patient's history and the pathology he suffers, using adequate communication and the use of existing resources in our unit.

Key words: treacher Collins syndrome, difficult airway, difficult intubation

*Artículo recibido 22 diciembre 2023
Aceptado para publicación: 30 enero 2024*



INTRODUCCIÓN

El síndrome de Treacher Collins (STC) es un desorden raro, caracterizado por alteraciones en el desarrollo de estructuras craneofaciales, la incidencia documentada hasta el momento data en alrededor de 1 en 50,000 nacidos vivos, mostrándose que un 40% corresponden a historia familiar, mientras que el 60% restante corresponden a mutaciones de novo. Genéticamente este síndrome se comporta de manera heterogénea describiéndose 4 subtipos clínicos, de los cuáles no se ha identificado asociación entre las características clínicas de los pacientes y el gen en el que ocurre la alteración⁷.

El STC tiene una herencia autosómica dominante, produciéndose una mutación en el gen TCOF1 con localización cromosómica 5q32-q33.1. Las malformaciones de cabeza y cuello son consecuencia de una alteración en la proliferación de la cresta neural que afecta al primer y segundo arco branquial⁷.

Dentro de las características clínicas que se pueden presentar en pacientes con STC están las anormalidades del oído externo y medio incluyendo microtia con hipoacusia conductiva atribuido comúnmente a la malformación de los osículos, fisuras palpebrales bilaterales y simétricas, coloboma, defecto del conducto lagrimal, hipoplasia de huesos faciales con micrognatia y retrognatia. La hipoplasia de los huesos cigomáticos y mandíbula pueden causar dificultades significativas en la alimentación y respiración. Otras manifestaciones comunes incluyen paladar hendido, estenosis o atresia de coanas unilateral o bilateral, así como hipoplasia faríngea^{1,9}.

Debido a todo lo comentado anteriormente, los pacientes con STC constituyen un reto para el anestesiólogo ya que las malformaciones craneofaciales hacen difícil el manejo de la vía aérea y la intubación.

METODOLOGÍA

Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico de STC planeada para una anestesia general para una cirugía de colocación de sonda de gastrostomía. Se contó con el consentimiento firmado de los padres para la publicación.

Caso clínico

Femenino de 11 meses de edad, 3,460 gramos y 59.5 cm, diagnosticada con STC, desnutrición proteico-calórica, paladar hendido, atresia de puntos lagrimales, micrótia bilateral, retraso global del desarrollo psicomotor. Ingres a nuestro centro de forma programada para la colocación de sonda de gastrostomía.



Cuenta con el antecedente de ser producto de la 3ra gesta, sin problemas relacionados al embarazo, nace a las 38 SDG, por cesárea de urgencia debido a taquicardia y sufrimiento fetal agudo, respira y llora al nacer sin necesidad de uso de incubadora ni oxígeno suplementario, identificando microtia y paladar hendido, pasa paciente a alojamiento conjunto con egreso a las 72 horas del nacimiento.

Dentro del abordaje de estudio se toma TC de cráneo donde se reporta cráneo plaquicefálico, probable hipoplasia de cuerpo calloso, atresia de conducto auditivo externo, asociada a hipoplasia de cajas timpánicas de forma bilateral, hipoplasia mandibular y de las articulaciones temporomandibular, micrótia, con paladar hendido, desviación de septum nasal.

Ecocardiograma transtorácico reporta corazón sin defectos estructurales o funcionales, función ventricular conservada, presión pulmonar normal PSAP 12 MMHG.

Al recibir paciente se encuentra activa, reactiva, aspecto raquíptico, cráneo plagiocefalo, occipucio prominente, fontanela anterior cerrada, estrechamiento de parietales, frente amplia abombada, fisuras palpebrales dirigidas hacia abajo, coloboma de párpado inferior, punta nasal bulbosa, presencia de sonda nasogástrica, paladar hendido, microretrognatia, apertura bucal limitada, abundantes secreciones, subluxación mandibular limitada, implantación baja, posterior y asimétrica de pabellones auriculares, micrótia GII, con atresia de conducto auditivo externo bilateral, tórax en tonel, resto sin alteraciones aparentes.

Se procede a colocar paciente en mesa quirúrgica, con monitoreo no invasivo, se procede a realizar inducción endovenosa a base de la administración de midazolam 200 mcg iv, fentanilo 15 mcg iv, Propofol 10 mg iv, se procede a colocación de mascarilla facial con dificultad para la ventilación por lo que se decide colocación de cánula de guedel con lo que se logra una adecuada ventilación, posteriormente se administra cisatracurio 400 mcg iv, se realiza primer intento de intubación con laringoscopia convencional sin éxito, se decide el uso de videolaringoscopia con hoja recta 0 con lo que se logra apreciar un VIDIAC SCORE de 3 puntos, colocando tubo orotraqueal número 3.5 de diámetro inter, con manguito, se corrobora la correcta colocación del mismo mediante la auscultación pulmonar bilateral, adecuada expansión torácica y presencia de capnografía. Se realiza procedimiento quirúrgico sin incidentes ni accidentes durante el transoperatorio. Se emerge paciente por lisis farmacológica y pasa a unidad de cuidados posanestésicos

DISCUSIÓN

El síndrome de Treacher Collins es sinónimo de dificultad en la laringoscopia directa e intubación difícil por factores como micrognatia, limitación de la apertura oral, presencia de deformidades en el paladar y en la articulación temporomandibular, sin embargo, la literatura a cerca de este padecimiento y el manejo de la vía aérea se limita a reportes de casos³.

Cuando se espera un manejo difícil de la vía aérea, la intubación con paciente despierto es una opción sin embargo poco apropiada en pacientes pediátricos. Se han publicado guías para el manejo de vía aérea difícil en pacientes pediátricos, de acuerdo con estas guías en la mayoría de estos pacientes la intubación traqueal es realizada después de la inducción de la anestesia general⁶.

Existe reportada una revisión australiana unicentrica de 240 casos de anestesia en 35 niños con STC hasta los 18 años de edad hasta el año, se demostró con los resultados que una gran proporción de niños con STC requieren de técnicas de intubación diferentes a la laringoscopia directa convencional y que existe una relación directamente proporcional entre el grado de Mallampati y la edad, lo que condiciona a una mayor dificultad en la intubación, a diferencia con la secuencia de Pierre Robin donde se hace más fácil la intubación con el aumento de la edad⁴.

Dentro del manejo anestésico se deben tomar en cuenta ciertas recomendaciones como: una adecuada valoración preanestésica indagando sobre el uso de medicamentos anestésicos previos y abordaje de vía aérea en cirugías previas, buscar predictores que sugieran ventilación difícil, además, de otros signos como ronquidos, hipertrofia amigdalina, macroglosia, IMC superior al percentil 95 desde los 2 años, o la presencia de lesiones ocupantes de espacio^{2,4}.

El manejo exitoso de este caso se fundamenta en una adecuada inducción anestésica, en una adecuada valoración preanestésica, en una adecuada decisión de cambio de técnica en el manejo de la vía aérea, así mismo en el conocimiento del algoritmo del manejo de vía aérea difícil⁴. El revisar la literatura actual para el manejo de la VA en estos pacientes nos brinda una adecuada información; sin embargo, se limita a reportes de casos y series de casos muy pequeños, de modo que, sigue siendo un gran reto el manejo de la VA en la población pediátrica sobre todo en neonatos y menores de cinco años⁴.

CONCLUSIONES

El Síndrome de Treacher Collins puede ser un reto para el anestesiólogo relacionado al manejo de vía aérea difícil. Se han descrito muchos abordajes con resultados exitosos. Aunque el Gold Standard sería intubación despierta con fibrobroncoscopio. También nuevos descubrimientos en los aspectos genéticos de este síndrome podría ser una manera para el tratamiento definitivo de STC y prevenir la disostosis en el período embriogénico⁸.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Boku, A., Hanamoto, H., Kudo, C., Morimoto, Y., Sugimura, M., Tooyama, M., & Niwa, H. (2013). Airway management for treacher Collins syndrome with limited mouth opening. *Open Journal of Anesthesiology*, 03(02), 90–92. <https://doi.org/10.4236/ojanes.2013.32022>
2. Delgado, W., Alonso, R. E., & De Barros, A. C. (2020). Anesthesia in pediatric patient with Treacher Collins Syndrome. *Anales. Universidad Nacional de Asuncion. Facultad de Ciencias Medicas*, 53(3), 153–158. <https://doi.org/10.18004/anales/2020.053.03.153>
3. Gutiérrez Ortega, A., de la Teja Ángeles, E., Duran Gutiérrez, A., & Posadas Rojas, G. (2005). Complicaciones de la extubación en pacientes con vía respiratoria de difícil acceso. Informe de un caso con síndrome de Treacher-Collins. *Acta Pediátrica de México*, 26(5), 250–256. <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=423640830005>
4. Guzmán, D. A., Reyes, B., & Quiroga, S. C. (2019). Revisión bibliográfica sobre síndrome de Treacher Collins. *Revista Chilena de Anestesia*, 48(2), 123–128. <https://doi.org/10.25237/revchilanestv48n02.06>
5. Jain, A., & Solanki, S. (2011). A newborn with pedunculated teratoma of oral cavity: Possible role of modified nasopharyngeal airway in yet another situation of impossible mask ventilation. *Anesthesia, Essays and Researches*, 5(1), 110. <https://doi.org/10.4103/0259-1162.84176>
6. Lin, T.-C., Soo, L.-Y., Chen, T.-I., Lu, I.-C., Hsu, H.-T., Chu, K.-S., & Yen, M.-K. (2009). Perioperative airway management in a child with Treacher Collins syndrome. *Acta Anaesthesiologica Taiwanica: Official Journal of the Taiwan Society of Anesthesiologists*, 47(1), 44–47. [https://doi.org/10.1016/S1875-4597\(09\)60021-7](https://doi.org/10.1016/S1875-4597(09)60021-7)



7. Pérez Fernández-Escandón, Á., Hevia Sánchez, V., Llorente Pendás, S., & Molina Montalva, F. (2019). Manejo de la vía aérea en una paciente con síndrome de Treacher Collins en 2 tiempos quirúrgicos. *Revista española de anestesiología y reanimación*, 66(4), 230–234. <https://doi.org/10.1016/j.redar.2018.12.003>
8. Sayyadi, S., Moghadam, J., Mirkheshti, M., Memary, A., Abtahi, E., Salimi, D., & Tajbakhsh, S. (2018). Treacher Collins Syndrome; Anesthetic Considerations and Molecular Findings. *J Cell Mol Anesth*, 3(1), 31–34.
9. Soğukpınar, A., & Erkmen Almaz, M. (2019). Dental treatment of a patient with Treacher Collins syndrome under general anaesthesia: A case report. *Cumhuriyet Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Dergisi*, 22(1), 136–139. <https://doi.org/10.7126/cumudj.475374>
10. Young, L. (2020). Successful intubation of a treachercollins syndrome patient with ‘STRIVE Hi’ and videolaryngoscopy: a case report. *Journal of Anesthesia & Critical Care: Open Access*, 12(3). <https://doi.org/10.15406/jaccoa.2020.12.00441>