

Intubación traqueal mediante laringoscopio óptico Airtraq® en paciente con síndrome de Treacher-Collins

Dra. Mónica Araujo-Vázquez,* Dra. Ana María Bueno-Torres**

* Médico Interno Residente, Anestesiología y Reanimación.

** Médico adjunto, Anestesiología y Reanimación.

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

Solicitud de sobretiros:

Dra. Mónica Araujo-Vázquez

C/Dr. Cerrada Núm 8Bis, 4º Derecha, 50005, Zaragoza, España.

Teléfono: 601 28 50 56

E-mail: monica.araujo.vazquez@hotmail.com,
monica.araujo.vazquez@gmail.com

Recibido para publicación: 13-10-2015

Aceptado para publicación: 07-02-2016

Este artículo puede ser consultado en versión completa en

<http://www.medigraphic.com/rma>

RESUMEN

El síndrome de Treacher-Collins es un trastorno craneofacial congénito que se hereda de manera autosómica dominante, con penetrancia variable. El gen mutado codifica a la proteína melaza, fundamental en la formación de las estructuras derivadas del primer y segundo arco branquial. El diagnóstico es clínico. El tratamiento es multidisciplinar. A nivel anestésico es importante prever vía aérea difícil en estos pacientes. Se realiza una breve revisión del tema y se presenta el caso de un paciente diagnosticado de síndrome de Treacher-Collins (STC), sometido a anestesia general e intubado utilizando el dispositivo Airtraq®, para la implantación de un audífono temporal izquierdo (BAHA).

Palabras clave: Síndrome de Treacher-Collins, vía aérea difícil, Airtraq®.

SUMMARY

Treacher-Collins syndrome is a congenital craniofacial disorder that is inherited in an autosomal dominant manner with variable penetrance. The mutated gene encodes a protein melaza critical in the formation of the structures derived from the first and second branchial arch. The diagnosis is clinical. The treatment is multidisciplinary. Anesthetic level is important to anticipate difficult airway in these patients. A brief review of the literature is performed and the case of a patient diagnosed with Treacher-Collins syndrome (TCS), under general anesthesia and intubated with Airtraq® for the implementation of a left temporal hearing aid (BAHA).

Key words: Treacher-Collins syndrome, difficult airway, Airtraq®.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Treacher-Collins es un trastorno craneofacial congénito también llamado disostosis mandibulofacial⁽¹⁾, fue descrito por primera vez en 1846 por Thompson, y posteriormente por Berry en 1889. Sin embargo, no fue hasta 1900 cuando Treacher-Collins describió las características principales de este síndrome⁽²⁾.

La incidencia oscila entre 1 de cada 25,000 a 50,000 nacidos vivos⁽²⁾. Se hereda de manera autosómica dominante. El gen mutado es el TCOF1 ubicado en el cromosoma 5q32,

donde se codifica la proteína nucleolar llamada melaza (*treacle*), encargada de la migración de las estructuras de la cara durante la embriogénesis temprana, fundamentalmente las derivadas del primer y segundo arco branquial^(2,3).

La dismorfología de las facies que presentan los pacientes afectados por el STC son bilaterales y simétricas. En general, las manifestaciones clínicas incluyen hipoplasia mandibular, micrognatia, microtia, sordera de conducción, fisuras palpebrales inclinadas y paladar hendido⁽⁴⁾.

Las alteraciones a nivel de los oídos son la microtia, agenesia del conducto auditivo externo e implantación auricular

baja bilateral. Además presentan sordera de conducción y pabellones auriculares dismórficos o en ocasiones esbozos del pabellón auricular⁽⁵⁾.

En cuanto a las alteraciones de la boca y garganta, los pacientes con STC presentan escaso desarrollo del maxilar inferior, maloclusión dental e hipoplasia de faringe con nasofaringe estrecha⁽⁶⁾. Debido a dichas alteraciones estructurales se puede asociar obstrucción de vías respiratorias superiores con presencia de síndrome de apnea obstructiva en estos pacientes⁽⁷⁾. La inteligencia es normal.

El diagnóstico de STC es clínico, aunque también se pueden realizar estudios genéticos para determinar alteraciones del gen TCOF1⁽⁸⁾.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón de 23 años de edad sometido a cirugía de colocación de implante osteointegrado en temporal izquierdo (BAHA) por el Servicio de Otorrinolaringología. Como antecedentes personales presenta STC y síndrome de apnea obstructiva del sueño. No tiene antecedentes quirúrgicos ni anestésicos.

Se valora en consulta de preanestesia donde evidenciamos hipoacusia que refiere desde el nacimiento, con atresia de ambos conductos auriculares externos. A la exploración presenta micrognatia, retrognatia y esbozos de pabellones auriculares (Figuras 1 y 2). Mallampati III, con distancia tiromentoniana menor de 6.5 cm. La distancia interdental es menor de 3.5 cm con flexoextensión del cuello mayor de 100°. Todos estos factores son predictores de intubación difícil.

No hay ninguna alteración analítica ni en la radiografía de tórax. En la audiometría se aprecia una sordera de trans-

misión con pérdida de 70 Dbs, para todas las frecuencias por ambos oídos.

En el TAC se aprecia atresia de ambos CAE, oído medio y mastoides. Oídos internos sin alteración.

El día de la cirugía el paciente está en ayunas. Se pre-medica con 2 mg de midazolam. En quirófano se monitoriza tensión arterial no invasiva, pulsioximetría, ECG y BIS. Preoxigenamos con mascarilla facial durante cinco minutos. La inducción anestésica para anestesia general se realiza con 150 ug de fentanilo, propofol a dosis de 2 mg/kg y 40 mg de rocuronio. Como se preve vía aérea difícil, decidimos intubar bajo visión de laringoscopio óptico Airtraq® (Prodol Meditec, Vizcaya, España) con tubo endotraqueal Mallinckrodt® anillado de baja presión del número 7. Se evidencia escasa apertura bucal con dientes hipoplásicos. El Cormack-Lehane es de II con Airtraq®. Se intuba sin incidencias. El mantenimiento anestésico se hace con remifentanilo a dosis entre 0.2-0.3 µg/kg/min y sevofluorane (CAM 0.9) y como mediación coadyuvante utilizamos omeprazol, paracetamol, dexketoprofeno y ondansetrom.

Tras 75 minutos de cirugía, se extuba en quirófano sin incidencias, cuando responde a órdenes verbales y BIS mayor de



Figura 1. Foto donde se puede apreciar la retrognatia, distancia tiromentoniana menor de 3.5 cm y microtia.



Figura 2. Foto donde podemos apreciar el esbozo auricular izquierdo.

85. Previo a la extubación revertimos la relajación neuromuscular con sugammadex. Posteriormente se traslada a la Unidad de Despertar postoperatorio donde permanece monitorizado durante 90 minutos, tras los cuales se traslada a la planta de Otorrinolaringología al no presentar complicaciones.

DISCUSIÓN

Según Leyva JC et al el STC es una enfermedad craneofacial poco prevalente⁽²⁾, en nuestro caso se trata de un varón de 23 años de edad sin antecedentes familiares de interés. Por presentar hipoacusia de conducción desde el nacimiento, se decide colocar un audífono BAHA en oído izquierdo por parte del Servicio de Otorrinolaringología⁽⁹⁾. Nuestro paciente presentaba un fenotipo típico de STC, con retrognatia y micrognatia, hipoacusia de conducción con agenesia de conductos auditivos externos y microtia bilateral. Por sus características físicas se previó VAD en la consulta preanestésica.

Jungsub Soh et al describen el uso exitoso de mascarilla laríngea i-gel® en un paciente con STC⁽¹⁰⁾. Sin embargo,

dado que el campo quirúrgico para la intervención descrita en nuestro paciente nos dificulta el acceso a la vía aérea, descartamos la utilización inicial de dispositivos supraglóticos y decidimos proceder a la intubación con laringoscopia óptica Airtraq®. El videolaringoscopia Airtraq® nos aporta una visión directa de las estructuras anatómicas, disminuyendo el grado de manipulación de las mismas y consiguiendo una mejoría en el grado de clasificación de Cormack-Lehane⁽¹¹⁾. Además, revisando la literatura hemos encontrado un artículo de Sasanuma et al donde describen el uso exitoso del dispositivo Airtraq® para la intubación de un paciente adulto con síndrome de Goldenhar (síndrome que presenta características físicas referidas a dificultad de vía aérea similares a las existentes en nuestro paciente)⁽¹²⁾.

La intubación se llevó a cabo sin ninguna incidencia, para ello utilizamos el videolaringoscopia Airtraq® con el cual hemos conseguido una intubación exitosa con mínima manipulación de la vía aérea en un paciente con síndrome de Treacher-Collins.

REFERENCIAS

1. Harrison. Principios de la medicina. Capítulo 30. 17ª Edición. Editorial McGraw Hill interamericana. 2009, p. 200.
2. Leyva JC, Mallarino Restrepo G. Síndrome de Treacher-Collins: revisión de tema y presentación de caso. *Universitas Médica*. 2014;55:64-70.
3. Genetics Home Reference. TCOF1 [Internet] 2012. Available in: <http://ghr.nlm.nih.gov/gene/TCOF1>
4. Saba Samur CA, San Martín San Martín AG, Schwob Flores CS, Soto Rodríguez RA, Squella Retomal KV. Síndrome de Treacher-Collins. Actualidad, etiología, manifestaciones clínicas y relación con la fonoaudiología. Seminario bibliográfico presentado en la asignatura de Fisiología y Fisiopatología en la facultad de odontología de la Universidad del Desarrollo. Concepción. 2009.
5. Lopez Da Silva D, et al. Treacher-Collins syndrome: review of the literature. *Intl Arch Otorhinolaryngol*. 2008;12:116-120.
6. Desai V, Pratik P. Mandibulofacial dysostosis. a case report. *International Journal of Pharmaceutical and Chemical Sciences (India)*. 2014;3:431-432.
7. Harriet A, Britt, Pamela A, Nina S, Ketil H. Obstructive sleep apnea in Treacher-Collins syndrome. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2012;269:331-337.
8. Pollo J, Álvarez M, Torrez A, Placeres J, Morales D. Síndrome de Treacher-Collins. Presentación de un caso. *Rev Med Electron*. 2014;36:211-216.
9. Lázaro A, Artal R, Agreda B, Alfonso JI, Abenia JM, Rubio R. La implantación de prótesis osteointegradas tipo BAHA. Nuestra experiencia. *ORL Aragón*. 2008;11:6-10.
10. Soh J, Shin HW, Choi SU, Lim CH, Lee HW. Easy airway management using the i-gel supraglottic airway in a patient with Treacher-Collins syndrome. *Korean J Anesthesiol*. 2014;67:S17-S18.
11. Martínez GE, Velasco MM, Rodríguez MP, Macías Regado. Laringoscopia exploradora e intubación traqueal mediante Airtraq® en una paciente pediátrica con síndrome braquio-oro-renal. *Rev Esp Anestiol Reanim*. 2013;60:288-299.
12. Sasanuma H, Niwa Y, Shimada N, Machida M, Irei T, Hayashi K, et al. Tracheal intubation using Airtraq® optical laryngoscope in an adult patient with Goldenhar syndrome. *Masui*. 2013;62:867-869.