



## Sesión de Pósteres 1

SÁBADO 20 DE OCTUBRE DE 2018

### P 51

## ALTERACIONES CONGÉNITAS DE LA COAGULACIÓN EN LA CROMOSOMOPATÍA 13 EN ANILLO, A PROPÓSITO DE UN CASO

Alba Prieto Sánchez, Isabel Pingarrón Hernández, María Heredia Rodríguez  
*Complejo Asistencial Universitario de Salamanca*

### Introducción

El síndrome del cromosoma 13 en anillo corresponde con una enfermedad genética cuya incidencia es de 1/58.000 nacidos vivos. Estos pacientes suelen presentar retraso en el desarrollo, microcefalia, alteraciones en manos, pies y pulgares así como alteraciones en la coagulación; manifestaciones en función del material genético perdido.(1)

### Descripción del caso clínico

Presentamos el caso de un paciente varón de 12 años: recién nacido pre-término con crecimiento intrauterino retardado (CIR) tipo II ingresado en neonatología por ictericia debido a incompatibilidad ABO; microcefalia, retraso psicomotor leve-moderado, hipertelorismo, asma por procesos infecciosos y alergia a hongos en tratamiento con cetirizina y fluticasona. Múltiples infecciones respiratorias de repetición por hipogammaglobulinemia y sucesivos ingresos hospitalarios por bronquitis, bronquiolitis, broncoespasmo y bronconeumonía.

Antecedentes familiares de portadores de translocación (5, 10) sin repercusión clínica.

Es programado para intervención quirúrgica de fimosis, exóstosis tibial y alopecia areata parieto-occipital.

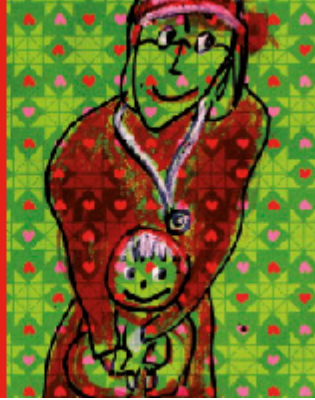
En el preoperatorio se objetivan sedaciones y anestesia general previa sin alteraciones, soplo Aórtico funcional I/IV y valoración normal de la vía aérea; pero en las pruebas complementarias se vislumbra alteración de tiempos de coagulación (INR 1,46 , TP 16 segundos, índice Quick 54%). En la anamnesis presenta epistaxis de repetición y hematomas frecuentes. Se remite a hematología infantil que amplían el estudio de la hemostasia, evidenciándose déficit leve de Factor VII y X (45% y 50%) e indican corrección prequirúrgica con complejo protrombínico ante cirugía de riesgo hemorrágico moderado-alto.

El día de la cirugía se administra fluticasona y se realiza corrección de la discrasia sanguínea con complejo protrombínico (Beriplex®) en posología de 20 UI/kg. Se realiza una inducción intravenosa estándar, se procede a la inserción de una mascarilla laríngea Ambu® AuraGain número 3 y se hace mantenimiento anestésico con anestesia total intravenosa más bloqueo peneano. Se administra analgesia multimodal con paracetamol, metamizol y morfina de forma previa al despertar del paciente. El procedimiento transcurre en ausencia de incidencias y sin evidenciarse sangrado significativo.

### Discusión

Los fenotipos asociados a esta rara cromosomopatía son muy variables en función de las deleciones primarias asociadas a fenómenos cromosómicos secundarios. Están descritos tres posibles grupos clínicos según los puntos de ruptura en el brazo largo del cromosoma 13 (2).

Las dismorfias asociadas suelen consistir en anomalías craneofaciales, cardiopatías, alteraciones digestivas, genitourinarias, vertebrales y de extremidades; además de retraso



mental y CIR. La microcefalia es común en el Síndrome del cromosoma 13 en anillo, al igual que la existencia de micrognatia, paladar ojival, hipertelorismo, genitales ambiguos, alopecia y retinoblastoma entre otros(2).

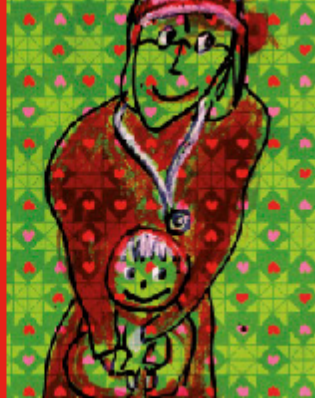
También aparecen descritas alteraciones congénitas de la coagulación cuando se asocia pérdida del segmento 13q32.2-q34, región cromosómica en la que se encuentra el gen que codifica la secuencia proteica del factor VII y del X(3).

#### Conclusiones

- Importancia de una valoración exhaustiva en la consulta de preanestesia.
- Optimización prequirúrgica de la hemostasia en pacientes que presenten importante tendencia hemorrágica así como prolongación de sus tiempos de coagulación.
- Amplia variabilidad fenotípica en la cromosopatía 13 en anillo en función de la zona de deleción del brazo largo.

#### Bibliografía

1. Cakmakli, S. Two Cases with Ring Chromosome 13 at either End of the Phenotypic Spectrum. *Cytogenet Genome Res.* 2017;153(4): 175-180.
2. Suárez-Ayala, D.V. Cromosoma 13 en anillo, reporte de caso. *Pediatr.* 2016;49(1): 31-35.
3. Landa, J.A. Cromosopatía 13 en anillo y déficit congénito de factores de coagulación. *An Esp Pediatr.* 2001;54: 411-412.



**P 52**

**MANEJO PERIOPERATORIO DE LA IMPLANTACIÓN DE UN ESTIMULADOR VAGAL. A PROPÓSITO DE UN CASO**

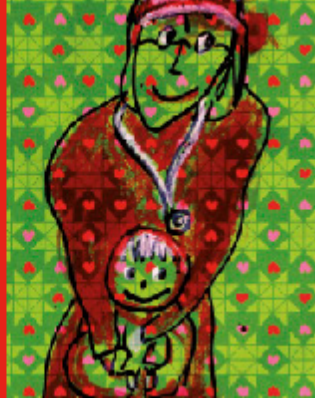
Paz Aparicio, A. Castro Uña, A. García-Barberena Labiano, B. Suárez Fernández, S. Noguerol del Cid, C. Cuadros Mendoza, G.A.  
*Hospital Universitario Central de Asturias*

La estimulación del nervio vago mediante un sistema programable implantado se ha convertido en un tratamiento de la epilepsia refractaria a tratamiento médico. Consta de un generador de pulsos y de un cable que posee en su extremo proximal de tres formaciones helicoidales abrazando al nervio vago para su estimulación.

Presentamos el caso de una niña de 10 años diagnosticada de epilepsia tipo estado de mal crítico durante el sueño lento (EPOCS, ESES, Sd Penélope), con hemiparesia izquierda y deterioro cognitivo asociados, a tratamiento refractario con Valproico, etosuximida y levetiracetam, y mal control de las crisis. Es propuesta para implante de neuroestimulador del nervio vago.

La intervención se realiza bajo anestesia general y monitorización básica no invasiva. Exponemos el manejo anestésico y las posibles complicaciones asociadas a la técnica quirúrgica.

Tanto este tipo de intervención quirúrgica como sus indicaciones están en auge, habiendo sido aprobada como tratamiento de la depresión y estando en estudio como posible tratamiento de Alzheimer, obesidad mórbida o dolor crónico, por lo que su manejo perioperatorio debe ser conocido y manejado adecuadamente por los anestesiólogos.



## **P 53**

### **CONSIDERACIONES ANESTÉSICAS EN DREPANOCITOSIS A PROPÓSITO DE DOS CASOS**

Anna Guitart Giménez; Mónica Pérez Poquet; Rubén López Fernández;  
Raquel Perarnau Marcé  
*Hospital Mútua de Terrassa*

#### Introducción

La drepanocitosis es la forma más frecuente de hemoglobinopatía estructural. El manejo perioperatorio óptimo permite evitar complicaciones graves.

Presentamos dos casos de drepanocitosis homocigota en cirugía programada.

#### Caso clínico 1

Niña de 8 años con drepanocitosis propuesta para esplenectomía y colecistectomía laparoscópicas.

Paciente con antecedente de crisis vasooclusivas (dolor lumbar y gonalgia, dolor abdominal, síndrome torácico agudo, dactilitis) y esplenomegalia con episodios de secuestro esplénico que precisaron transfusión, anemia crónica y trombocitopenia.

En el preoperatorio destacaba hemoglobina de 11 g/dL sin plaquetopenia.

Se realizó hidratación con 1.5 mL/kg/h de cristaloides en las 12 horas previas.

Se premedicó con 1 mg de midazolam endovenoso. La cirugía se realizó bajo anestesia general balanceada. Se colocó vía arterial para monitorización y control analítico.

El dolor postoperatorio se trató con perfusión de morfina 0.5mg/kg/24 horas.

#### Caso clínico 2

Niño de 5 años con drepanocitosis propuesto para adenoamigdalectomía y circuncisión.

Paciente con antecedentes de síndrome torácico agudo en dos ocasiones en el contexto de su enfermedad y de síndrome de apnea obstructiva del sueño por hipertrofia adenoamigdalar.

En el preoperatorio destacaba hemoglobina de 7.6 g/dL.

Se realizó hidratación con 1.5 mL/kg/h de cristaloides en las 12 horas previas y transfusión de un concentrado de hematíes antes de la intervención.

El paciente fue premedicado con 0.5mg/kg de midazolam oral. La cirugía se realizó bajo anestesia general y bloqueo peniano para la circuncisión. Se colocó vía arterial para monitorización y control analítico.

El dolor postoperatorio se trató con perfusión de morfina 0.5mg/kg/24 horas.

#### Discusión

La drepanocitosis o anemia falciforme es una enfermedad hematológica autosómica dominante secundaria a la mutación del gen de la cadena de globina del cromosoma 11.

Los pacientes presentan anemia hemolítica y crisis vasooclusivas que pueden provocar inmunosupresión (infartos esplénicos), insuficiencia renal, síndrome torácico agudo, colelitiasis, osteomielitis, priapismo y úlceras cutáneas.

Las cirugías más frecuentes a las que son sometidos estos pacientes son colecistectomía, esplenectomía, cirugía plástica y urológica. La complicación más grave es el síndrome torácico agudo.

El manejo preoperatorio incluye una correcta valoración del estado basal, la prehidratación quirúrgica con cristaloides (1.5 ml/kg/h) durante las 12 horas previas a la intervención y la



transfusión sanguínea si fuese necesario para conseguir hemoglobina 10 g/dL y hematocrito < 30%.

Durante el perioperatorio el manejo anestésico debe centrarse en medidas que eviten desencadenar crisis vasooclusivas manteniendo la oxigenación, la perfusión, el equilibrio ácido-básico, normotermia, hidratación y analgesia.

No se recomienda la anestesia neuroaxial para un mejor control hemodinámico.

En el postoperatorio se aconseja mantener soporte de oxígeno con gafas nasales, una correcta analgesia, antibioterapia, hidratación y normotermia.

#### Conclusiones

El tratamiento perioperatorio de los pacientes con drepanocitosis debe centrarse en el control de los síntomas y en evitar los desencadenantes de crisis vasooclusivas.

#### Bibliografía

1. Hyder O, Yaster M, Bateman BT, Firth PG. Surgical procedures and outcomes among children with sickle cell disease. *Anesth Analg*. 2013;117(5):1192-6.
2. Estcourt LJ, Fortin PM, Trivella M, Hopewell S. Preoperative blood transfusions for sickle cell disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016;6:4 CD003149.
3. Firth PG, McMillan KN, Haberkern CM, Yaster M, Bender MA, Goodwin SR. A survey of perioperative management of sickle cell disease in North America. *Paediatr Anaesth*. 2011 Jan;21(1):43-9.



**P 54**

**SÍNDROME DE HUNTER, MANEJO ANESTÉSICO EN  
PACIENTE PEDIÁTRICO**

Cristina Heredia, Susana Illa, Rosa Pablo, Victoria Moral

*Hospital de la Santa Creu i Sant Pau*

**CONTEXTO:**

El síndrome de Hunter o mucopolisacaridosis tipo II es un trastorno metabólico hereditario recesivo ligado al cromosoma X que se caracteriza por la deficiencia de la enzima lisosomal iduronato 2 sulfatasa necesaria para la degradación de mucopolisacáridos (1-3). Esta alteración produce un acúmulo lisosomal de diversos tipos de glucosaminoglucanos provocando síntomas progresivos en todos los órganos y sistemas (1-3).

Estos pacientes pueden presentar vía aérea difícil debido a: macroglosia, hipertrofia amigdalar, rigidez cervical e inestabilidad atlanto-axoidea (1-2), planteando dificultades tanto en la ventilación como en la intubación, y constituyendo por tanto un reto anestésico.

**CASO CLÍNICO:**

Paciente de 6 años y 25 kg de peso, diagnosticado a los 5 años de Sd. Hunter, propuesto para colocación de port-a-cath y liberación quirúrgica bilateral del nervio mediano. Inicialmente se realiza premedicación con midazolam oral 7'5 mg. Monitorización estándar (ECG, PANI, EtCO<sub>2</sub>, SpO<sub>2</sub>). Inducción anestésica con sevoflurano 8%-5%, canalización de vía periférica en pie derecho 22G y administración de atropina 0,25 mg. El paciente se mantiene en ventilación espontánea y mediante videolaringoscopia se visualiza anatomía de vía aérea supraglótica, objetivándose macroglosia y tejido adenoideo redundante bilateral. Se procede a colocar una mascarilla laríngea anillada número 2'5. Se realiza mantenimiento con sevoflurano (CAM 1'6) y ketamina fraccionada (dosis total 35 mg). Se ventila al paciente en modo presión soporte y FiO<sub>2</sub> al 50%. Infiltración de las incisiones con ropivacaina 0,2% (total 8 mL) para control del dolor postoperatorio. Se realiza educación anestésica en quirófano sin incidencias. Se traslada a la Unidad de Reanimación para control postoperatorio.

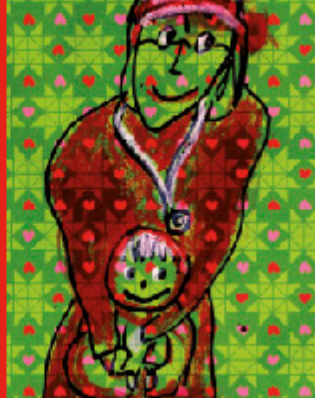
**ANÁLISIS:**

Consideramos que se trata de un caso de interés ya que las Mucopolisacaridosis son enfermedades poco frecuentes en nuestra práctica clínica habitual, el Síndrome de Hunter tiene una incidencia estimada de 1'3 casos por cada 100.000 RN varones vivos (1), que precisan un manejo anestésico cuidadoso.

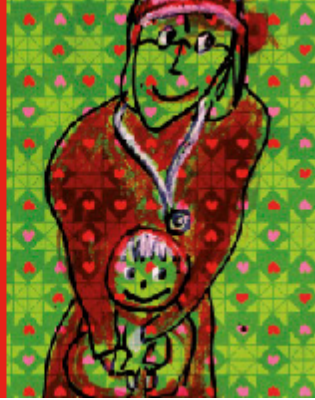
**REFERENCIAS:**

- 1- González-Meneses López A, Barcia Ramírez A, Díaz Rodríguez JL. Protocolo de actuación en las mucopolisacaridosis. *Protoc diagn ter pediatr*. 2010;1:24-36.
- 2- Walker R, Belani KG, Anaesthesia and airway management in mucopolysaccharidosis. *J Inherit Metab Dis*. 2013 Mar;36(2):211-9. doi: 10.1007/s10545-012-9563-1. Epub 2012 Nov 30.
- 3- Scarpa M. Mucopolysaccharidosis Type II. 2007 Nov 6 [Updated 2015 Mar 26]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2018.

**PUNTOS DE INTERÉS:**



- El principal problema al que debe enfrentarse un anestesiólogo ante un paciente diagnosticado de síndrome de Hunter es el manejo de la vía aérea. Además de presentar estructuras anatómicas desfavorables para la intubación y ventilación, presentan un patrón pulmonar restrictivo.
- Los dispositivos que permiten hacer videolaringoscopia pueden ser de gran utilidad ya que permite visualizar las estructuras supraglóticas y evaluar la posible dificultad de intubación endotraqueal.
- Es preferible realizar una inducción inhalatoria con el fin de mantener la respiración espontánea.
- La recuperación de estos pacientes es lenta y frecuentemente acompañada de complicaciones ventilatorias. Por eso se recomienda utilizar técnicas anestésicas que garanticen una temprana recuperación de la consciencia y los reflejos de la vía aérea, entre ellas la anestesia intravenosa con ketamina y la anestesia inhalatoria con sevoflurano.



**P 55**

**ANESTESIA COMBINADA EN CIRUGÍA TORÁCICA:  
EXÉRESIS DE TUMOR NEUROENDOCRINO  
ENDOBONQUIAL IZQUIERDO EN PACIENTE DE DOCE  
AÑOS. TUBO DE DOBLE LUZ Y VENTILACIÓN  
UNIPULMONAR**

Estefanía Cáceres Montaña, Alicia Merinero Casado, Pilar Pérez Tapia, Marta García Santigosa, José Manuel Suárez Delgado  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío. Hospital Infantil*

Contexto: Hallazgo de tumor endobronquial en pulmón izquierdo en una paciente mujer de doce años, en el contexto de empeoramiento de su asma bronquial extrínseco.

En pediatría, los tumores pulmonares primarios son infrecuentes. Generalmente, se trata de masas inflamatorias o malformaciones. Dentro de las neoplasias pulmonares, las metástasis de tumores extracraneanos son las más frecuentes. En este caso, se halla una masa neuroendocrina endobronquial que, a pesar de ser éstos los tumores malignos del árbol bronquial más frecuentes, se trata de una edad poco común al diagnóstico (1).

-Caso clínico: Paciente mujer de doce años, que, como antecedentes de interés, presenta asma extrínseca en tratamiento con broncodilatadores y corticoides, alergia a polen y olivo y exantema intermitente no filiado desde hace cuatro años.

Se solicita radiografía de tórax por la no existencia de mejoría tras un proceso asmático, en la cual, se observa atelectasia del segmento apicoposterior del LSI. Las siguientes pruebas complementarias fueron TC tórax, gammagrafía con octreótido, fibrobroncoscopia y biopsia. Los hallazgos de la fibrobroncoscopia: lesión excrecedente e hipervascularizada que ocluye la luz del bronquio principal izquierdo. Se realiza estudio inmunohistoquímico y anatomopatológico, cuyos hallazgos fueron compatibles con tumor neuroendocrino bien diferenciado, grado I (carcinoide).

Se propone realizar resección quirúrgica del tumor. Lobectomía pulmonar superior izquierda y resección bronquial en mango; quedando, en un primer momento libre de tumor macroscópico.

-Análisis: Ante esta cirugía, se decide la realización de anestesia combinada. Anestesia general balanceada con tubo de doble luz derecho para ventilación unipulmonar y anestesia locorregional epidural a nivel T6-7 para analgesia intraoperatoria y postoperatoria con infusión continua de anestésicos locales y fentanilo. Además, se canaliza vía venosa central, vena yugular izquierda bajo técnica ecoguiada y catéter arterial en radial derecha para monitorización de presión invasiva (2).

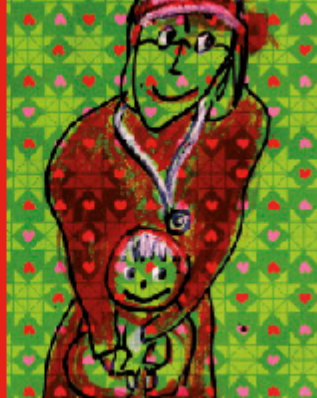
Al inicio de la intervención, comenzamos con ventilación bipulmonar, pasando a unipulmonar derecha una vez que el cirujano abre pleura izquierda. El pulmón izquierdo se colapsa adecuadamente, dejando que puedan realizar la exéresis sin problemas. El pulmón proclive se mantiene ventilado con parámetros protectores, manteniendo la paciente saturación O<sub>2</sub> en todo momento por encima del 98%.

El tumor neuroendocrino endobronquial parece localizado y se decide realizar lobectomía. La intervención se desarrolla sin incidencias destacables desde el punto de vista anestésico.

-Referencias:

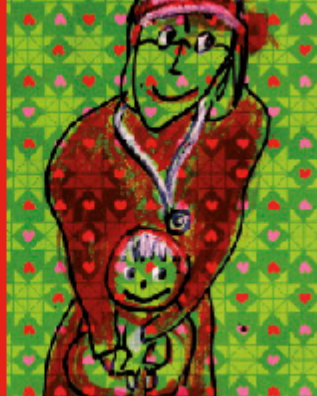
1. Fraser RS, Müller NL, Colman N, Paré PD. Neoplasias neuroendocrinas; 4ª Edición; Diagnóstico de las Enfermedades del Tórax; Editorial Panamericana; 2002: 1214-1234.





2. Moreno R, Ramasco F. Manual de anestesia y medicina perioperatoria en cirugía torácica. 1º edición. Barcelona, Ergon editorial. 2009: 213-224.

-Puntos de interés: En pediatría, es poco frecuente la realización de cirugía torácica de esta envergadura. Destacar la importancia de anestesia combinada con la colocación de catéter epidural a nivel torácico que permita una adecuada analgesia, facilite la extubación precoz y la rehabilitación respiratoria mediante inspirometría incentivada en el postoperatorio. Esta técnica pretende evitar los opiodes intravenosos y evitar episodios de hipoventilación y/o apneas. Todo anestesiólogo pediátrico debe estar familiarizado con la colocación de tubos de doble luz y conocer la ventilación mecánica unipulmonar.



## **P 56**

### **SÍNDROME DE WILLIAMS EN CIRUGÍA NO CARDIACA: A PROPÓSITO DE UN CASO**

Gabriela Alcaraz García-Tejedor, Julieta Latorre, Pilar Durán la Fuente, Marta Vázquez Moyano, Francisco Reinoso Barbero  
*Hospital Universitario La Paz*

#### Contexto

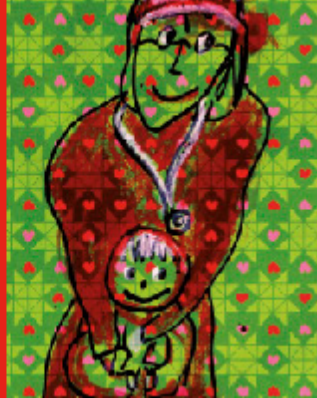
El síndrome de Williams (SW) se produce por delección en el brazo largo del cromosoma 7 (7q11.23), afectando al gen de la elastina. Como resultado, se origina una arteriopatía diseminada, con predominio a nivel cardíaco en forma de estenosis supra-avalvular aórtica y/o pulmonar, estenosis coronaria, y estenosis aórtica torácica y renal. Son características también las anomalías faciales e hipoplasia mandibular, con posible vía aérea difícil, así como alteraciones neurológicas y endocrinas.

#### Caso Clínico

Varón de 6 años y 16 kg afecto de SW programado para cirugía de estrabismo. Estenosis supra-avalvular pulmonar corregida con angioplastia percutánea al año de vida, sin gradiente residual ni afectación del ventrículo derecho. Estenosis aórtica supra-avalvular severa (gradiente pico 66 mmHg) e hipertrofia ventricular izquierda con función sistólica conservada. Sin anomalías a nivel coronario. Anestésias previas sin incidencias. Asintomático y sin limitación para las actividades ordinarias. Sin historia de arritmias o parada cardiorrespiratoria. Fenotipo de SW y micrognatia en la exploración física. Ayuno preoperatorio de 6 horas. A su llegada a unidad de preanestesia, se administra midazolam 0,3 mg/kg intranasal y se inicia suero-terapia de mantenimiento. Monitorización intraoperatoria con electrocardiograma de 5 derivaciones, presión arterial no invasiva (cada 1 minuto en la inducción y cada 2,5 minutos posteriormente), pulsioximetría, capnografía y temperatura. Inducción con midazolam 0,05 mg/kg, ketamina 0,5 mg/kg, fentanilo 2 mcg/Kg y atracurio 0,5 mg/kg. Intubación exitosa al primer intento mediante laringoscopia directa. Mantenimiento con sevoflurano (CAM 0,8) y fentanilo en bolos de 1 mcg/kg. Administración de bolos de fenilefrina 1 mcg/kg para mantener presión arterial no inferior al 15% del valor basal. Parámetros ventilatorios de normoventilación. Sin episodios de desaturación o hipotensión intraoperatoria. Lactato venoso 1,5 mmol/L. Extubación sin incidencias y traslado a URPA. Alta a domicilio tras vigilancia durante 12 horas.

#### Análisis

Se han descrito numerosos casos de parada cardiorrespiratoria durante el manejo anestésico de los pacientes con SW tanto en cirugía cardíaca como no cardíaca, siendo la inducción especialmente crítica<sup>2</sup>. La principal causa es la isquemia miocárdica por tres mecanismos principales: estenosis aórtica supra-avalvular, anomalías vasculares coronarias y obstrucción mecánica al flujo coronario. El desarrollo de arritmias también puede resultar catastrófico. La clave del manejo reside en el control del gradiente transvalvular evitando, tanto la disminución de la precarga asociada a deshidratación o periodos de ayuno prolongados, como la disminución del inotropismo y las resistencias vasculares periféricas inherente a los agentes anestésicos. Resulta también esencial preservar el balance entre el aporte y consumo de oxígeno miocárdico, siendo la taquicardia especialmente deletérea. En nuestro paciente, la buena calidad funcional y la ausencia de síntomas probablemente contribuyeron en gran medida a la ausencia de incidencias anestésicas a pesar de la severidad de afectación cardíaca.

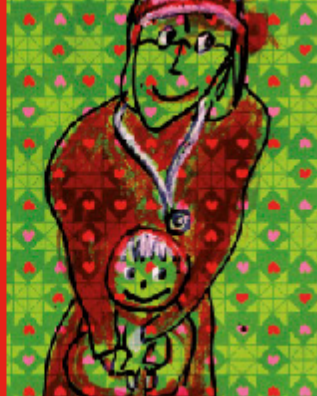


#### Puntos de Interés

Los pacientes con SW constituyen un reto para el anestesiólogo pediátrico. El abordaje multidisciplinar en centros de alta complejidad con disponibilidad inmediata de ECMO, la planificación preanestésica detallada y el manejo hemodinámico meticuloso resultan claves para la reducción de los eventos adversos en estos pacientes.

#### Referencias

1. Matisoff AJ, Olivieri L, Schwartz JM, Deutsch N. Risk assessment and anesthetic management of patients with Williams syndrome: a comprehensive review. *Pediatric Anesthesia*. 2015 Dec 1;25(12):1207-15.
2. Brown ML, Nasr VG, Toohey R, DiNardo JA. Williams Syndrome and Anesthesia for Non-cardiac Surgery: High Risk Can Be Mitigated with Appropriate Planning. *Pediatric cardiology*. 2018 Mar 23:1-6



**P 57**

**SÍNDROME PANDAS SECUNDARIO A FASCITIS  
NECROTIZANTE EN UN NIÑO DE 18 MESES**

Julietta Latorre, Gabriela Alcaraz, Emilio Rodríguez, Francisco Reinoso  
*Hospital Universitario La Paz*

El contexto: El PANDAS (Pediatric autoimmune neuropsychiatric disorder associated with streptococcus) es un desorden neuropsiquiátrico asociado a infección por *Streptococcus*  $\beta$ -Hemolítico Grupo A (SBHGA), de inicio agudo en prepúberes y caracterizado por distonías, neurosis obsesivo-compulsivas, tics mioclónicos y fonéticos (clínicamente similar a Gilles de la Tourette). Se postula que su fisiopatología se debe a una reacción autoinmune a nivel del SNC en individuos susceptibles. Cuando esta reacción ocurre en los ganglios basales, puede relacionarse con alteraciones en el movimiento y el comportamiento (como sucede en la corea de Sydeham).

La encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM) está asociada al PANDAS, y se caracteriza por afectación inflamatoria-desmielinizante en el SNC. Se produce tras infección o vacunación y es la causa más frecuente de afectación de la sustancia blanca en la edad pediátrica.

Caso clínico: Niño de 18 meses, sin antecedentes de interés, que ingresa en reanimación en 1º día postoperatorio por shock séptico tras resección laparoscópica de duplicidad intestinal. Al examen físico, abdomen blando, depresible, y no doloroso. Neurológicamente destacan episodios de irritabilidad y distonía, caracterizados por flexión de miembros izquierdos, extensión de miembro inferior derecho y pronación de miembro superior derecho asociados a sonidos vocales repetitivos; sin desconexión con el medio durante los mismos. Se inicia tratamiento de shock séptico y se solicita ecografía abdominal urgente, que resulta anodina.

Tras 24 horas se evidencia hematoma en flanco izquierdo, solicitándose TC urgente que muestra colección en pared abdominal con burbujas de gas y edema en musculatura subyacente. Ante la sospecha de fascitis necrotizante, se procede a desbridamiento quirúrgico urgente, aislándose *Streptococo pyogenes*, *E. Coli* y *Enterococcus gallinarum* en heridas quirúrgicas.

Resuelto el cuadro infeccioso, persiste tras 10 días clínica neurológica, caracterizada por hipotonía generalizada de predominio derecho, temblor reactivo de predominio en miembro inferior izquierdo, aumento del área reflexógena en 4 extremidades, clono aquileo bilateral y babinski bilateral.

El EEG descarta origen cortical del temblor y en RMN se observan lesiones compatibles con ADEM en ambos hemisferios cerebelosos, ambos centros semiovaes y región frontal subcortical izquierda. Tras 2 meses de ingreso, el paciente es dado de alta con recuperación neurológica completa, sin haber requerido tratamiento inmunomodulador ni neuroléptico.

Análisis: Se han descrito casos de PANDAS asociado a diversas infecciones por SBHGA, mayoritariamente orofaríngeas, pero también dermatitis y apendicitis. En este caso, el SBHGA únicamente se aisló en la herida quirúrgica. Por lo tanto, el foco infeccioso parece ser la flora intestinal del paciente, desencadenando una fascitis necrotizante complicada con afectación autoinmune del SNC. Por otra parte, la mayoría de PANDAS reportados afectan a pacientes en edad pre-púber. Desde nuestro conocimiento, este es el primer caso de PANDAS con origen en una fascitis necrotizante y en un paciente de 18 meses. En nuestro caso, el desbridamiento junto con el tratamiento precoz y agresivo del shock séptico fueron los pilares fundamentales para la resolución satisfactoria y buena evolución del cuadro.

Puntos de interés: La fascitis necrotizante es una complicación potencialmente letal tras cirugía abdominal. El PANDAS es una entidad poco frecuente, y su relación con fascitis necrotizante es excepcional. Ante la rareza de ambas complicaciones, es esencial un elevado índice de sospecha para el diagnóstico precoz y el tratamiento agresivo de las mismas.

# XII

Congreso  
Nacional de  
Anestesia y  
Reanimación  
Pediátrica



Sección de Anestesia Pediátrica. SEDAR.  
Barcelona | 18, 19 y 20 de octubre de 2018

Organizado por:

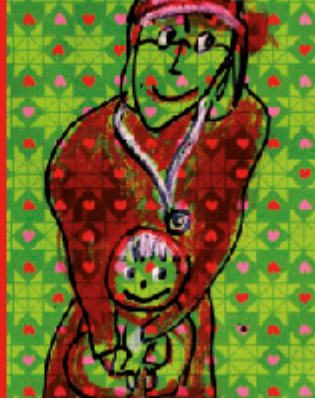


Avalado por:



Referencias:

S. Sigráa et Al. Treatment of PANDAS and PANS: a systematic review. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews* 2018; 86: 51–65



**P 58**

**FIBRILACION VENTRICULAR DE CAUSA DESCONOCIDA EN LACTANTE CON SOPLO INOCENTE**

María Jesús Pascual Lorenzo; Guillermo Miguel Ruano; Cruz Ruano Hernández; M<sup>a</sup> Jose Villoria Medina, M<sup>a</sup> Isabel Pingarron Fernandez; Jose Maria Calvo Vecino

*Complejo Asistencial Universitario Salamanca*

**INTRODUCCIÓN:** El Síndrome de Williams es una enfermedad rara (1:7500) que suele cursar con retraso mental, facies atípica e hipercalcemia, entre otros. Suele asociarse a delección de genes en el cromosoma 7, frecuentemente de novo o heredadas (AD) y da lugar a la pérdida de múltiples genes, incluyendo el gen de la elastina, por lo que suele asociar enfermedades del tejido conectivo o a nivel cardiovascular: estenosis supra valvular aórtica, estenosis pulmonar, coronaria o de arteria renal. El fenotipo complejo de estos pacientes hace que su manejo sea difícil y multidisciplinar, pudiendo pasar desapercibido y desencadenar incluso la muerte del paciente.

**CASO CLÍNICO:** Varón de 2 meses de edad que ingresa para intervención quirúrgica programada de hernia inguinal derecha. AP: CIR tipo I (recién nacido a término de 37 + 1 semanas). Apgar 7-10. Valorado en Cardiología a las 24 horas de vida por soplo con corazón estructuralmente normal (ecocardiografía). Peso 4.3 kg. ASA II. No alergias conocidas ni antecedentes familiares de cardiopatías congénitas, arritmias, hipoacusia o epilepsia. A su llegada a quirófano se canaliza vvp en EID; monitorización de ECG, SatO<sub>2</sub>, TA no invasiva y administración de O<sub>2</sub> (GN a 2 lpm) con capnografía. Premedicación con midazolam (0.3 mg) y ketamina iv (5 mg). Tras una correcta estabilidad hemodinámica y respiratoria, se coloca al paciente en posición de sedestación para la realización de anestesia subaracnoidea. A nivel L4-L5 se localiza espacio intradural, según el protocolo habitual y sin complicaciones, administrando 3.5 mg de bupivacaina hiperbárica 0.5% (0.8 mg/kg).

**EVOLUCIÓN Y CONCLUSIONES:** A los cinco minutos de la colocación del paciente en decúbito supino se evidencia en el ECG un ritmo compatible con fibrilación ventricular y PCR, iniciándose las medidas de RCP avanzada durante 30 minutos. Precisa de 5 desfibrilaciones (30 J), así como la administración de 3 dosis de adrenalina (a 0.01 mg/kg) y dos dosis de amiodarona (a 5 mg/kg) además de varios bolos de bicarbonato, gluconato cálcico, sulfato de magnesio e intralipid al 20%. Tras continuar las maniobras de RCP se consigue ritmo sinusal con FC 120 lpm, TA 90/40 mmHg, SatO<sub>2</sub> 100% y EtCO<sub>2</sub> 30 mmHg. Se traslada a UCI pediátrica. En el ECG post-PCR se aprecia un QTc 500 mseg. Finalmente el paciente fallece pocas horas después por nueva tormenta arrítmica. Dada la evolución descrita, se realiza autopsia médico-legal que describe la presencia de una valvulopatía aórtica supra valvular con displasia de la media aórtica. Dicha valvulopatía es muy infrecuente y puede ser esporádica o familiar asociada al Síndrome de Williams (por delección 7p11.23), lo que se confirmó con los resultados del test genético. En este caso pensamos que el paciente aún no había desarrollado la estenosis aórtica, por lo que el diagnóstico complejo del síndrome ha sido posterior al desenlace fatal.

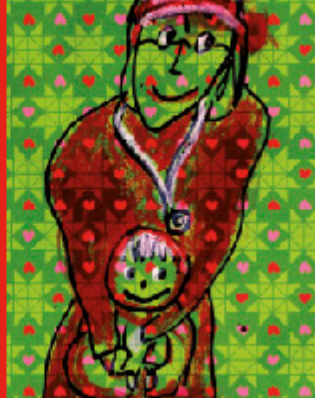
**RECOMENDACIONES:** Muchas alteraciones cardiovasculares u orgánicas que se presentan en el contexto de un síndrome o enfermedad rara, pueden tener consecuencias a la hora de planificar un acto anestésico; de ahí la importancia de llegar a un diagnóstico exacto, incluso recurriendo a test genéticos, como en este caso.

**BIBLIOGRAFÍA:**

-NNSplice: Eeckman, FH, Kulp, D, Haussler, D, 1997. Improved Splice Site Detection in Genie. J Comp Biol 4(3), 31123.

# XII

Congreso  
Nacional de  
Anestesia y  
Reanimación  
Pediátrica



## Sección de Anestesia Pediátrica. SEDAR.

Barcelona | 18, 19 y 20 de octubre de 2018

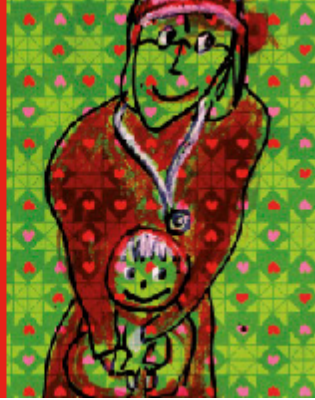
Organizado por:



Avalado por:



-Horowitz PE, Akhtar S, Wulff JA, Fadley FA, Halees ZA. Coronary artery disease and anesthesia-related death in children with Williams syndrome. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2002;16:739-41.



**P 59**

**MANEJO ANESTÉSICO EN EL TRATAMIENTO  
ENDOSCÓPICO CONSERVADOR DE LAS RECIDIVAS DE  
FÍSTULAS TRAQUEOESOFÁGICAS CON ÁCIDO  
TRICLOROACÉTICO EN MENORES DE UN AÑO**

María Sevilla Capilla, Lourdes Rodríguez de Tembleque, Teresa Mantaras Ruiz-Berdejo, Verónica Rodríguez García, M. Eugenia Perea Mellado, Marta Hidalgo Barrientos

*Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba*

**INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS:**

La atresia de esófago con fístula traqueoesofágica (FTE) asociada es una malformación infrecuente incompatible con la vida, que supone una urgencia quirúrgica neonatal. Un 10% presentan recidiva de la FTE. La presencia de síntomas respiratorios (tos crónica, ahogamiento y /o cianosis posterior a la tomas, neumonías de repetición, neumopatía crónica y desnutrición) obligan a la sospecha diagnóstica.

El tratamiento endoscópico de la FTE recurrente es una alternativa a una reintervención quirúrgica con toracotomía. En pediatría existen aún pocos casos utilizando principalmente broncoscopia. En nuestro centro se ha empleado la inyección de ácido tricloroacético en el sitio de la fístula, el cierre debido a sus características irritantes. El manejo perioperatorio de estos pacientes supone un importante reto anestésico y debe realizarse por equipos multidisciplinares con experiencia

**MATERIAL Y MÉTODOS:**

Se ha analizado de forma descriptiva y retrospectiva a los casos así tratados en nuestro centro en el último año. Se incluyeron tres pacientes con las siguientes características: neonatos con síndromes polimalformativos; presencia de atresia esofágica con FTE; tratamiento quirúrgico mediante toracotomía de la FTE; y presencia de complicaciones respiratorias diagnosticadas como recidivas de FTE.

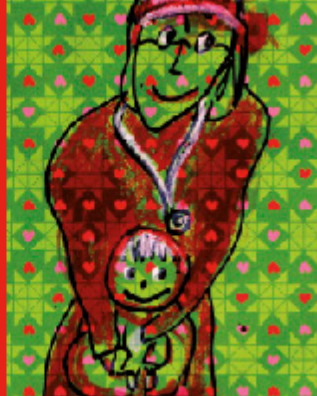
**RESULTADOS:**

El procedimiento en los tres casos fue común. Se monitorizó presión arterial no invasiva, pulsioximetría y electrocardiograma. Tras inducción anestésica con sevoflurano y canalización de acceso venoso, se administró 0,1 mgr/kg de atropina y 2mcgr/kg de fentanilo. Mantenimiento con remifetánilo a 0,05mcgr/kg/min y propofol a 2mgr/Kg/h. En ventilación espontánea se introdujo por boca el broncoscopio rígido para localización de la fístula e instilación de ácido tricloroacético. Se realizó apoyo ventilatorio cuando fue necesario.

En base a estos casos hemos propuesto un protocolo de manejo de estos pacientes consistente en:

1. Estudio preoperatorio completo y detallado, información a los padres y CI.
2. En quirófano: Monitorización estándar con PANI, EKG, y pulsioximetría. Acceso venoso. Premedicación con benzodiazepinas. Aunque preferiblemente se realizará sin intubación, prever la misma y disponer de fibrobroncoscopio u otros dispositivos por posible intubación difícil. La inducción preferiblemente será inhalatoria para mantener respiración espontánea. Optimizar vía aérea con atropina 0.1mg/kg +/- Lidocaína 1mg/kg. Oxigenoterapia con gafas nasales.
3. Postoperatorio inmediato en URPA pediátrica y alta precoz. Si la unidad de procedencia es la UCI neonatal/pediátrica volverá a la misma tras la intervención.





**CONCLUSIONES:**

El tratamiento de las FTE recidivadas por broncoscopia rígida puede ser una alternativa al tratamiento quirúrgico en casos seleccionados.

Establecer una vía aérea segura y obtener una ventilación pulmonar efectiva que minimice la fuga de aire al tracto digestivo debe ser uno de los objetivos. Tradicionalmente se ha recomendado la inducción e intubación preservando la ventilación espontánea sin relajación muscular. Esta opción aparece oportuna considerando la posibilidad de anomalías de la vía aérea desconocidas o fistulas pericarinales, pudiendo despertar al paciente ante eventualidades en la inducción anestésica.

Asimismo, durante el mantenimiento anestésico, se ha recomendado mantener un modo ventilatorio espontáneo o con asistencia manual hasta la ligadura de la fistula. Este modo ventilatorio evitaría la ventilación mecánica a la que se han asociado en estos pacientes complicaciones severas como neumotórax o aumento de la fuga aérea e hiperinsuflación gástrica con necesidad de gastrostomía descompresiva.



**P 60**

**TRASPLANTE HEPÁTICO ORTOTÓPICO AUXILIAR DE  
DONANTE VIVO POR VÍA LAPAROSCÓPICA EN PACIENTE  
PEDIÁTRICO**

María Sevilla Capilla, Miguel Cañuelo Cordero, M.Eugenia Perea  
Mellado, Verónica Rodríguez García, Marta Hidalgo Barrera, Óscar Juárez  
Maldonado

*Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba*

**CONTEXTO**

El trasplante hepático ortotópico parcial auxiliar (APOLT) es una modalidad terapéutica indicada especialmente para tratar la insuficiencia hepática en niños y la enfermedad metabólica congénita(1). Se realiza en un pequeño número de centros en todo el mundo, principalmente por la dificultad técnica y la mayor morbimortalidad que ha presentado. Además, existe poca experiencia clínica con donante vivo por vía laparoscópica para esta modalidad concreta.

**CASO CLÍNICO**

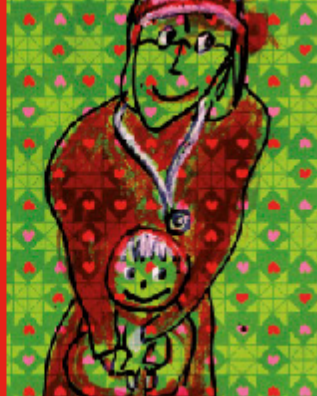
Presentamos el primer APOLT infantil de Andalucía y el primero de España con donante vivo por vía laparoscópica que tuvo lugar en nuestro hospital en junio de 2016. Mujer de 12 años con déficit congénito de ornitina transcarbamilasa (OCT), diagnosticada a los 4 años por crisis de hiperamoniemia. Análítica preoperatoria: hemoglobina 12.2 g/dl y amonio 46 mcg/dl, sin otros hallazgos. El procedimiento quirúrgico se realizó bajo anestesia general balanceada con mantenimiento de sevoflurano y remifentanilo. La monitorización fue estándar con uso de BIS, oximetría cerebral y monitor hemodinámico PiCCO2. Se canalizó arteria radial, arteria femoral, vía venosa yugular y dos vías periféricas 18G. Se mantuvo normotermia con fluidoterapia por calentador y con manta de aire forzado. Se realizó hepatectomía de los segmentos II y III por vía laparoscópica del donante vivo (madre de la paciente). Posteriormente se hizo hepatectomía izquierda de la receptora el injerto donado. Precisó apoyo vasoactivo con noradrenalina y manejo estricto de la fluidoterapia. Requirió suplemento de potasio guiado por gasometría. Se monitorizó los niveles de amonio seriado, con pico máximo de 176 mcg/dl que disminuyó horas después.

**ANÁLISIS**

El déficit de OCT es un trastorno metabólico del ciclo de la urea y de la detoxificación del amonio(2). El anestesiólogo debe estar familiarizado en el manejo de estas patologías y en trasplante hepático infantil, ya que el procedimiento anestésico influye en la morbimortalidad de estos pacientes. Requiere entender la fisiopatología del proceso, el tratamiento médico y el manejo de crisis metabólicas. Debe realizarse una evaluación preoperatoria de todos los sistemas y aparatos, para determinar su grado de afectación. Destacar la importancia de la evaluación cardiológica para descartar cardiomiopatías o anomalías electrofisiológicas, que no estaban presentes en nuestro caso. La inducción debe realizarse por vía intravenosa con presión cricotiroidea y preoxigenación adecuada. No está aconsejado el empleo de relajantes musculares tipo ester por prolongación de su efecto, así como de propofol pues puede metabolizarse a ácido propiónico. Es fundamental monitorizar gases arteriales y niveles de amoniemia seriados para anticiparse a las crisis metabólicas(3).

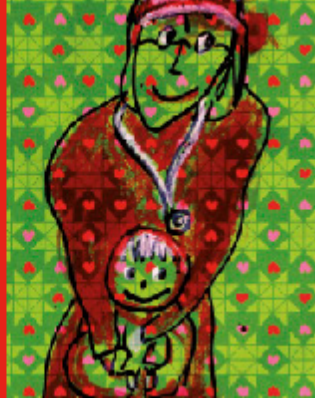
**REFERENCIAS**

1. Kohli R, Cortes M, Heaton ND, et al. Liver transplantation in children: state of the art and future perspectives. Archives of Disease in Childhood, 2018;103:192-198.
2. Jiménez J. Desafíos del trasplante hepático infantil en los errores innatos del metabolismo. An Pediatr (Barc) 2018;88:61-2.
3. Rajakumar, A., et al. Anaesthetic considerations for liver transplantation in propionic acidemia. Indian journal of anaesthesia, 2016, vol. 60, no 1, p. 50.



#### PUNTOS DE INTERÉS

La supervivencia a largo plazo con esta técnica en niños con trastornos metabólicos descrita en la literatura ha sido similar al trasplante hepático convencional con injerto completo. En nuestra paciente este procedimiento permitiría al hígado nativo un funcionamiento sintético normal, salvo por el déficit enzimático y actuar como una red de seguridad en el caso de no funcionar el injerto. También podría ser un puente ante el desarrollo de una terapia genética en el futuro.



**P 61**

**SÍNDROME DE QT LARGO CONGÉNITO EN PEDIATRÍA: A  
PROPÓSITO DE UN CASO DE SÍNDROME DE JERVELL Y  
LANGE-NIELSEN**

Rubén Ferreras Vega, Manuel Romero Layos, Gema Pino Sanz, María Dolores Méndez Marín, Paloma Rubio Pascual  
*Hospital 12 de Octubre*

**Contexto:**

La prolongación del intervalo QT se asocia con taquiarritmias, síncope y muerte súbita. Dos síndromes asocian QT largo congénito. Con sordera, constituye el síndrome de Jervell y Lange-Nielsen (SJLN). Rara enfermedad genética (1,6-6 casos por millón), por mutaciones heterocigotas u homocigotas, en genes KCNQ1 o KCNE1 (herencia recesiva).

La presentación clásica: niño con sordera neurosensorial y síncope (el 50% los presentaran antes de los tres años). Sin tratamiento pueden morir antes de los 15 años. Asocia: duración del QTc mayor a 500 ms, torsades de pointes, anemia ferropénica y elevación de gastrina.

**Caso clínico:**

Niña 4 años, con SJLN, programada para implante coclear bilateral.

Los padres primos, muerte súbita en prima segunda con sordera y DAI. Los padres y los hermanos tratados con betabloqueantes portan una mutación en heterocigosis (KCNQ1).

La paciente se estudia desde nacimiento por bradicardia (110 lpm neonata). ECG previo a tratamiento: QTc basal < 550 ms. Ecocardiograma: normal. Estudio genético: gen KCNQ1 (c.1784\_1786 del TAG; p.V595del). Tratamiento: propranolol (1 mg/kg/día) y Holter cada 6 meses. Tras tratamiento, a 85 lpm (70 lpm dormida), QTc: 497 ms. Monitorización de frecuencia cardíaca con pulsioximetría y desfibrilador semiautomático (adiestramiento padres) domiciliario. No anemia ferropénica.

**Análisis:**

La alteración del gen KCNQ1 homocigota es heredada de padres heterocigotos, los cuales manifiestan una enfermedad de menor gravedad. La mutación (c.1784\_1786 del TAG; p.V595del), afecta a los canales de sodio y potasio (canales lentos). Afectará la fase 0 y III del potencial transmembrana, resultando en QT prolongado y arritmias. Por su efecto sobre el potencial transmembrana el tratamiento es el propranolol.

Es clave conocer las implicaciones anestésicas, se deben evitar fármacos que alarguen el QT. Incluido, el tratamiento de las arritmias, evitando antiarrítmicos (especialmente la amiodarona) o atropina en bradicardias. Diagnosticar un QT en el monitor, la intubación o el postoperatorio inmediato son aspectos importantes.

**Referencias:**

1. Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deafmutism, functional heart disease with prolongation of QT interval and sudden death. *Am Heart J* 1957; 54: 59-69.
2. Schwartz PJ, Spazzolini C, Crotti L, Bathen J, Amlie JP, Timothy K, et al. The Jervell and Lange-Nielsen syndrome: natural history, molecular basis, and clinical outcome. *Circulation* 2006; 113: 783-790.
3. Winbo A, Sandström O, Palmqvist R, Rydberg A. Iron-deficiency anemia, gastric hyperplasia, and elevated gastrin levels due to potassium channel dysfunction in the Jervell and Lange-Nielsen Syndrome. *Cardiol Young* 2012; 18: 1-10.
4. Sathyamurthy I, Jayanthi K, Dash J, Srinivasan KN. Long QT Syndrome in children with congenital deafness. *Indian Pediatrics* 2009; 46(6): 507-8.
5. Gómez-Gómez M, Danglot-Banck C, Santamaría-Díaz H. Síndrome de QT largo en pediatría (Long QT syndrome in children). *Revista Mexicana de Pediatría* 2008; 75 (3): 121-131

# XII

Congreso  
Nacional de  
Anestesia y  
Reanimación  
Pediátrica



## Sección de Anestesia Pediátrica. SEDAR.

Barcelona | 18, 19 y 20 de octubre de 2018

Organizado por:

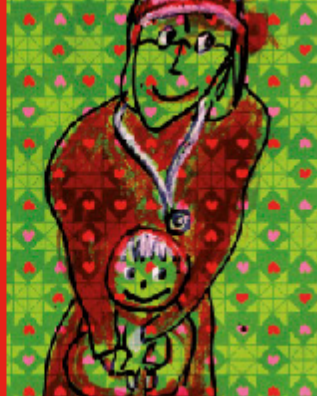


Avalado por:



### Puntos de interés:

Conocer la asociación Sordera y QT largo. Revisión de la fisiología del QT largo congénito. Mantenimiento de la terapia con betabloqueo, diagnóstico intraoperatorio del QT largo, manejo anestésico (drogas seguras) y tratamiento de las arritmias en el paciente con QT largo.



## **P 62**

### **SEGURIDAD DE SUGAMMADEX (BRIDION®) EN REVERSIÓN DE BLOQUEO NEUROMUSCULAR MODERADO EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON MIOPATÍA NO FILIADA: A PROPÓSITO DE UN CASO**

Silvia Picallo Vieito; Paz Prieto Requeijo; Gustavo Illodo Miramontes; Julia Freire González; Adriana Rial Veloso; Fabián Barreiro Bouzón  
*Hospital Álvaro Cunqueiro*

#### Introducción:

Las enfermedades neuromusculares (ENM) son un conjunto de trastornos muy heterogéneo, de baja prevalencia en la población. Son pacientes en los que la anestesia general puede exacerbar condiciones preexistentes o desencadenar reacciones fatales (1).

Los relajantes neuromusculares (RNM) se consideran fármacos de riesgo en pacientes con ENM por su mayor susceptibilidad. Con la comercialización de la molécula de sugammadex (Bridion), se ha conseguido un mejor perfil de seguridad en su uso.

#### Caso clínico

Varón de 21 meses y 9kg, programado para palatoplastia, biopsia muscular y orquidopexia. Presenta desde el nacimiento síndrome polimalformativo con hipotonía global. Como antecedentes destacan reflujo gastroesofágico, hiperlaxitud y laringomalacia con estridor. A la exploración presenta facies miopática con predictores de intubación difícil.

Se traslada a quirófano, acondicionado según el protocolo de hipertermia maligna (HM) del centro. Se monitoriza con electrocardiografía, TA no invasiva, pulsioximetría, BIS, Temperatura central, capnografía y TOF.

Dado el riesgo de broncoaspiración y los predictores de IOT difícil, realizamos inducción de secuencia rápida con propofol (TCI Paedfusor), fentanilo (2ug/kg) y rocuronio (1,2 mg/kg) alcanzando TOF= 0 en 45". Intubación con C-mac D-blade. Realizamos bloqueo caudal ecoguiado y esfenopalatino vía endonasal.

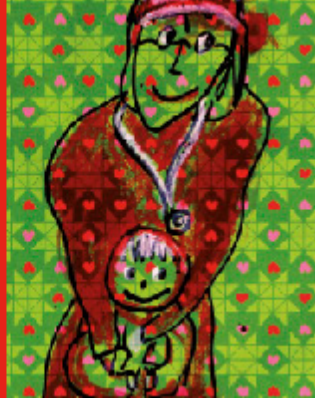
Mantenimiento anestésico sin incidencias con dosis bajas de opioides. Al finalizar la intervención, el paciente presenta TOF=2; administramos 2mg/kg de sugammadex (Bridion®). Tras 10 minutos, presenta TOF del 60% sin ventilación espontánea. Administramos dosis adicional de sugammadex (Bridion®) de 2mg/kg, consiguiendo TOF>90% en 13 minutos con recuperación de ventilación espontánea.

Se extuba y se traslada a UCI pediátrica para vigilancia. Ausencia de episodios de apnea o eventos adversos. Dado de alta a su domicilio 48h tras la intervención.

#### Discusión:

Los pacientes pediátricos con ENM son subsidiarios de reacciones adversas con fármacos de empleo habitual (2). Los relajantes neuromusculares deben considerarse fármacos de riesgo, en especial los despolarizantes.

En sospecha de ENM, se recomiendan relajantes musculares no despolarizantes (RNMND). Sin embargo, pueden asociar tiempos de acción alargados o exacerbar la debilidad muscular postoperatoria. El rocuronio puede ser considerado el RNMND con mejor perfil de seguridad al poseer una molécula reversora específica: sugammadex (Bridion®). Este fármaco actúa



de forma selectiva sobre los BNMND aminoesteroides, encapsulándolos e inactivándolos, revertiendo el bloqueo neuromuscular de forma rápida y efectiva.

En ficha técnica, el empleo de sugammadex en menores de 2 años carece de datos de seguridad suficientes. Sin embargo, sí hay estudios publicados avalando su seguridad a dosis 2-4mg/kg (2) (3).

**Conclusiones:**

En nuestra experiencia, la reversión de bloqueo moderado con 4mg/kg fue progresiva pero lenta. No se objetivaron reacciones adversas. Consideramos la reversión del bloqueo neuromuscular con sugammadex en pacientes pediátricos con ENM es retardada pero segura y eficaz.

**Referencias:**

(1) TREVISAN CP, ACCORSI A, MORANDI LO, et al. Undiagnosed myopathy before surgery and safe anaesthesia table. *Acta Myologica*. 2013;32(2):100-105.

(2) Kim JE, Chun HR. Rocuronium-induced neuromuscular block and sugammadex in pediatric patient with duchenne muscular dystrophy: A case Report. *Hanaoka. K, ed. Medicine*. 2017;96(13):e6456. doi:10.1097/MD.0000000000006456.

(3) Won YJ, Lim BG, Lee DK, Kim H, Kong MH, Lee IO. Sugammadex for reversal of rocuronium-induced neuromuscular blockade in pediatric patients: A systematic review and meta-analysis. *Amornyotin. S, ed. Medicine*. 2016;95(34):e4678. doi:10.1097/MD.0000000000004678.



**P 63**

**MANEJO DE TERATOMA SACROCCOCIGENO EN RECIEN NACIDO. A PROPOSITO DE UN CASO**

Ana Milena Vargas, Silvia Lopez, Joan Marco, Guillermo Marrero, Alberto Izquierdo, Nuria Brun  
*Hospital Parc Taulí*

El teratoma sacrococcígeo es un tumor derivado de las 3 capas germinales del embrión (Endodermo, Mesodermo y Ectodermo). Tiene una incidencia 1 por cada 35.000 a 40.000 RNV y suele ser benigno con potencial de malignidad a partir del 4 mes de edad. Es la causa más frecuente de tumor extragonadal en el recién nacido y se presenta más en el sexo femenino, sin embargo su degeneración a malignidad es más frecuente en el sexo masculino. La localización más habitual es nivel sacro. Las complicaciones en grandes teratomas son ICC por derivación arteriovenosa por el tumor, produciendo hidrops y placentomegalia, distocia, ruptura y hemorragia masiva del tumor con exanguinación fetal durante el parto. El tratamiento siempre es quirúrgico, garantizando accesos venosos y arteriales a fin de mantener un control estricto del estado hemodinámico del paciente, corrección del estado anémico y la fluidoterapia. Suelen tenerse buenos resultados a largo plazo. Su pronóstico va a depender del tamaño y el tipo histológico. Presentamos el caso de un paciente recién nacido de sexo masculino con diagnóstico de Teratoma Sacrococcigeno in-útero de naturaleza benigna, seguimiento de embarazo por maternidad de alto riesgo y programación de parto por cesárea dado el tamaño gigantesco del teratoma. El tratamiento en paciente con ICC la cirugía será de urgencias, sin embargo en pacientes compensados como es el caso de nuestro paciente se optó por devascularización del tumor con empleo de angiografía y embolización de vaso nutricio, estabilización posterior en unidad de cuidado crítico neonatal y 24 horas después escisión de la masa tumoral. El paciente fue embolizado y posteriormente intervenido quirúrgicamente con éxito. Actualmente es paciente sano.