



REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

Publicación Oficial de la Sociedade Brasileira de Anestesiologia
www.sba.com.br



INFORMACIÓN CLÍNICA

Manejo anestésico para la cirugía de atresia de esófago en un neonato con síndrome de Goldenhar

Rosana Guerrero-Domínguez^{a,*}, Daniel López-Herrera-Rodríguez^a,
Inmaculada Benítez-Linero^a y Antonio Ontanilla^b

^a Servicio de Anestesiología y Reanimación, Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla, España

^b Servicio de Anestesiología y Reanimación, Hospital Infantil, Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla, España

Recibido el 3 de julio de 2013; aceptado el 25 de julio de 2013

Disponible en Internet el 24 de abril de 2014

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Goldenhar;
Fístula traqueoesofágica;
Atresia de esófago;
Vía aérea difícil;
Fibrobroncoscopio

Resumen

Justificación y objetivos: El síndrome de Goldenhar es un cuadro polimalformativo consistente en una disostosis craneofacial que condiciona una vía aérea difícil hasta en el 40% de los casos. Describimos un caso de un neonato con síndrome de Goldenhar con atresia de esófago y fístula traqueoesofágica al que se practicó cirugía de reparación de la misma.

Relato del caso: Presentamos un caso de un neonato con síndrome de Goldenhar de 24 h de vida. Presentaba atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal. Se decidió una intervención quirúrgica urgente para la reparación de la misma. Se realizó bajo sedación, intubación con fibrobroncoscopio distal a la fístula, para limitar el paso de aire a esófago y la posible distensión abdominal. Tras la completa reparación de la atresia esofágica y la ligadura de la fístula, el paciente fue trasladado a la unidad de cuidados intensivos con sedoanalgesia e intubado.

Conclusiones: el hallazgo de un paciente con síndrome de Goldenhar y atresia de esófago supone una situación excepcional y un reto para los anestesiólogos, por lo que el manejo anestésico depende de la comorbilidad del paciente, del tipo de fístula traqueoesofágica, de la práctica hospitalaria habitual y de las habilidades del anestesiólogo responsable, siendo la principal particularidad el mantenimiento de una adecuada ventilación pulmonar en presencia de una comunicación entre la vía aérea y el esófago. La intubación con fibrobroncoscopio distal a la fístula solventa el manejo de la vía aérea probablemente difícil y limita el paso de aire al esófago a través de la fístula.

© 2013 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rosanabixi7@hotmail.com (R. Guerrero-Domínguez).

KEYWORDS

Goldenhar's syndrome;
Tracheoesophageal fistula;
Esophageal atresia;
Difficult airway;
Fibrobronchoscope

Anesthetic management for surgery of esophagus atresia in a newborn with Goldenhar's syndrome

Abstract

Background and objectives: Goldenhar's syndrome is a polymalformative condition consisting of a craniofacial dysostosis that determines difficult airway in up to 40% of cases. We described a case of a newborn with Goldenhar's syndrome with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula who underwent repair surgery.

Case report: We report the case of a 24-hour-old newborn with Goldenhar's syndrome. He had esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula. It was decided that an emergency surgery would be performed for repairing it. It was carried out under sedation, intubation with fibrobronchoscope distal to the fistula, to limit the air flow into the esophagus, and possible abdominal distension. Following complete repair of the esophageal atresia and fistula ligation, the patient was transferred to the intensive care unit and intubated under sedation and analgesia.

Conclusions: The finding of a patient with Goldenhar's syndrome and esophageal atresia assumes an exceptional situation and a challenge for anesthesiologists, since the anesthetic management depends on the patient comorbidity, the type of tracheoesophageal fistula, the usual hospital practice and the skills of the anesthesiologist in charge, with the main peculiarity being maintenance of adequate pulmonary ventilation in the presence of a communication between the airway and the esophagus. Intubation with fibrobronchoscope distal to the fistula deals with the management of a probably difficult airway and limits the passage of air to the esophagus through the fistula.

© 2013 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Published by Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de Goldenhar (SG) o displasia óculo-aurículo-vertebral fue descrito por primera vez por Von Arlt en 1845¹. Se trata de un cuadro polimalformativo como consecuencia de defectos del primer y segundo arco branquial¹ consistente en una disostosis craneofacial, en la que se observan anomalías oculares y en las vértebras cervicales, malformaciones de los pabellones auriculares y microtia unilateral, asimetría facial, micrognatia², quistes dermoides epibulbares¹, así como otras alteraciones de la cavidad oral como hendidura palatina y alteración lingual^{3,4}. Mientras la incidencia del SG se estima en 1 de cada 5.000 recién nacidos vivos^{2,4}, la asociación de atresia de esófago (AE) a esta afección tan solo ocurre en el 5% de estos pacientes¹, tratándose de una combinación excepcional.

Caso clínico

Presentamos un caso de un neonato de 24h de vida y 3,2kg de peso, con microtia unilateral izquierda (fig. 1), ureterocele bilateral y atresia esofágica con fístula traqueoesofágica (FTE) distal. Se decidió una intervención quirúrgica urgente para la reparación de la AE y fístula asociada. En la exploración de la vía aérea se encontró una discreta micrognatia y dificultad en la apertura bucal. Como pruebas complementarias preoperatorias se realizaron una radiografía de tórax con sonda nasogástrica que confirmó el diagnóstico (fig. 2), hemograma, bioquímica y estudio de coagulación, ecocardiografía transtorácica y electrocardiograma sin hallar alteraciones.

En el quirófano se monitorizó con presión arterial no invasiva, pulsioximetría (SpO₂) y electrocardiograma. Bajo sedación con sevoflurano al 2% se administraron a través de un acceso venoso por catéter epicutáneo 0,1 mg de atropina i.v. para reducir las secreciones orofaríngeas y 10 µg de fentanilo. Con el paciente en ventilación espontánea se introdujo por boca el fibrobroncoscopio hasta encontrar la apertura glótica introduciendo un tubo rígido de 3,5 mm de diámetro, siendo posicionado distal a la FTE y cercano a la carina principal. Se confirmó la correcta colocación de tubo endotraqueal (TET) mediante capnografía y auscultación pulmonar, iniciándose una ventilación mecánica controlada



Figura 1 Paciente con síndrome de Goldenhar que presenta microtia unilateral izquierda.

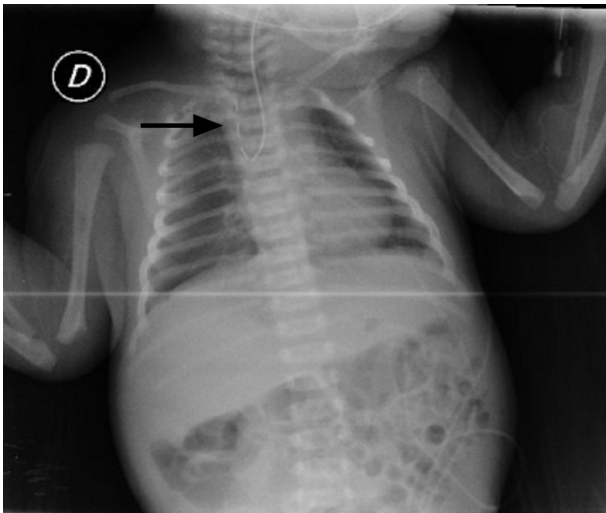


Figura 2 Imagen radiológica que muestra un bucle de la sonda nasogástrica por imposibilidad de progresión de la misma a nivel esofágico.

por volumen con un volumen tidal de 8 ml kg^{-1} y una frecuencia respiratoria entre 17 y 20. Para el mantenimiento anestésico se aumentó la concentración de sevoflurano al 3% y se administró 1 mg de cisatracurio, con dosis de 6 a $9 \mu\text{g}$ de fentanilo en función de los requerimientos analgésicos. Durante el procedimiento quirúrgico el paciente se mantuvo estable hemodinámicamente con frecuencia cardíaca de 140 a 150 latidos por minuto y presión arterial sistólica entre 70 y 75 mmHg. Desde el punto de vista respiratorio mantuvo una SpO_2 entre 90-95% que llamativamente ascendió a valores próximos al 100% tras la completa reparación de la atresia esofágica y la ligadura de la fístula. La duración de la intervención quirúrgica fue de 170 min administrándose 40 ml de cristaloides sin precisar transfusión de hemoderivados. Tras la finalización del procedimiento quirúrgico se trasladó a la unidad de cuidados críticos con sedoanalgesia, intubado y conectado a ventilación mecánica sin presentar incidencias.

Discusión

Las alteraciones craneofaciales en el SG pueden condicionar una vía aérea difícil (VAD) hasta en un 40% de los casos⁵, como consecuencia fundamentalmente de la combinación de micrognatia, limitación en la movilización articular cervical y desviación traqueal^{5,6}. Ello supone un reto para los anestesiólogos, pudiendo precisarse el empleo de métodos alternativos a la laringoscopia directa para asegurar una correcta permeabilidad de la vía aérea, como la intubación con fibrobronoscopio⁶, el empleo de mascarilla laríngea LMA⁴ e incluso la realización de una traqueostomía con intubación retrógrada^{4,5}. Se recomienda una valoración radiológica mandibular y craneocervical previa a la realización de los procedimientos quirúrgicos programados⁷. Se deben descartar otros cuadros clínicos asociados a este síndrome como anomalías cardíacas, traqueoesofágicas, genitourinarias y retraso mental^{1,2}.

La AE con o sin FTE representa la anomalía congénita esofágica más común, con una incidencia que oscila entre 1 de

cada 2.500-4.500 recién nacidos vivos². La clasificación de la AE está determinada por la localización de la atresia y la presencia o no de FTE asociada. Se han descrito 5 tipos distintos, de modo que la AE con fístula distal supone el 85% de los casos⁸. El diagnóstico de la AE es confirmado por la imposibilidad de hacer progresar una sonda nasogástrica hasta el estómago, abundantes secreciones orales y tos o episodios de cianosis después de la ingesta alimentaria⁸. Una radiografía de tórax con una sonda nasogástrica u orogástrica puede proporcionarnos el diagnóstico de confirmación⁸. Aunque Thomas Gibson describió la AE asociada a FTE en 1697, hasta 1941 Cameron Haight no realizó la primera reparación quirúrgica de esta afección⁹. La cirugía para reparación de la AE y FTE presenta importantes implicaciones anestésicas¹⁰ y supone un reto para los anestesiólogos. Con frecuencia los neonatos pueden presentar afectación respiratoria y malformaciones cardíacas asociadas que, junto con un peso inferior a 2 kg, suponen factores de riesgo de mortalidad posquirúrgica y deben ser valorados preoperatoriamente^{10,11}.

La principal particularidad en el manejo anestésico en esta cirugía es el mantenimiento de una adecuada ventilación pulmonar en presencia de una comunicación entre la vía aérea y el esófago, pudiendo presentarse episodios de desaturación durante la inducción y durante el mantenimiento anestésico. Por otro lado, la realización de una toracotomía puede determinar la presentación de alteraciones hemodinámicas, respiratorias y difícil mantenimiento de un nivel analgésico adecuado¹⁰. El manejo anestésico depende de la comorbilidad del paciente, del tipo de AE con o sin FTE, de la práctica hospitalaria habitual y de las habilidades del anestesiólogo responsable.

Los neonatos con FTE presentan un mayor riesgo de distensión gástrica con potencial riesgo de neumoperitoneo¹¹ que puede verse incrementado con la instauración de una ventilación mecánica con presión positiva. Durante la reparación de la FTE existen varias alternativas para el mantenimiento de la ventilación mecánica como son la intubación selectiva bronquial izquierda¹¹, asumiendo el riesgo de atelectasias, y la intubación con colocación del TET distal a la fístula guiada por fibrobronoscopio, que fue la técnica realizada en este caso¹¹. Ambas formas de colocación del TET requieren una rigurosa vigilancia por el anestesiólogo responsable con objeto de detectar una malposición del mismo durante el procedimiento. Otra técnica que podría ser empleada consiste en la oclusión de la fístula mediante un catéter de Fogarty hasta la completa ligadura de la misma¹².

Se recomienda el mantenimiento de una ventilación espontánea mediante inducción inhalatoria sin bloqueo neuromuscular, ni ventilación con presión positiva hasta la correcta colocación del TET distal a la fístula⁸ para evitar la hiperinsuflación gástrica. Otros autores recomiendan el mantenimiento de una ventilación espontánea hasta el cierre completo de la fístula para minimizar la distensión gástrica asociada a la ventilación con presión positiva, estando incluso recomendada por algunos anestesiólogos la realización de una gastrostomía previa a la inducción anestésica para descomprimir el estómago y mejorar la mecánica ventilatoria^{11,12}.

En el caso del SG, el hallazgo de una VAD asociada a la AE con FTE puede comprometer de forma severa la oxigenación en estos pacientes durante la inducción anestésica,

incrementando de forma notable el riesgo de complicaciones respiratorias que ya de por sí resulta elevado por el propio procedimiento quirúrgico.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Ayuso Velasco R, Torres Aguirre A, Enríquez Zarabozo E, et al. Atresia de esófago en el síndrome de Goldenhar. *Cir Pediatr*. 2010;23:65.
2. Herranz Andrés P, Martínez Ubieto J, Gómez Gómez R, et al. Fibrobroncoscopia a través de mascarilla laríngea en un paciente con síndrome de Goldenhar. *Rev Esp Anestesiol Reanim*. 2001;48(2):97.
3. Ortega U, Bejar J, Martínez E. Management of anaesthesia and the airway in a child with Goldenhar syndrome. *Rev Esp Anestesiol Reanim*. 2012;59(2):110-2.
4. Sukhupragarn W, Rosenblatt WH. Airway management in a patient with Goldenhar syndrome: a case report. *J Clin Anesth*. 2008;20(3):214-7.
5. Ahmed Z, Alalami A, Hauptert M, et al. Airway management for rigid bronchoscopy via a freshly performed tracheostomy in a child with Goldenhar syndrome. *J Clin Anesth*. 2012;24(3):234-7.
6. Özlü O, Simşek S, Alaçakir H, et al. Goldenhar syndrome and intubation with the fiberoptic bronchoscope. *Paediatr Anaesth*. 2008;18(8):793-4.
7. Altintas F, Cakmakaya OS. General anesthesia for a child with Goldenhar syndrome. *Paediatr Anaesth*. 2005;15(6):529-30.
8. Passi Y, Sampathi V, Pierre J, et al. Esophageal atresia with double tracheoesophageal fistula. *Anesthesiology*. 2013;118:1207.
9. Pinheiro PF, Simões e Silva AC, Pereira RM. Current knowledge on esophageal atresia. *World J Gastroenterol*. 2012;28:3662-72.
10. Knottenbelt G, Costi D, Stephens P, et al. An audit of anesthetic management and complications of tracheo-esophageal fistula and esophageal atresia repair. *Paediatr Anaesth*. 2012;22:268-74.
11. Broemling N, Campbell F. Anesthetic management of congenital tracheoesophageal fistula. *Paediatr Anaesth*. 2011;21:1092-9.
12. Goswami D, Kachru N, Pant N. Difficult ventilation in a wide congenital tracheoesophageal fistula. *Can J Anaesth*. 2012;59:118-9.