

## Cornelia de Lange: a propósito de un caso

Morgillo P.<sup>1</sup>, Francos G.<sup>2</sup>

1 Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires, Argentina.

2 Hospital Fernández, Buenos Aires, Argentina.

El Síndrome de Cornelia de Lange es un trastorno del desarrollo hereditario. Afecta por igual a hombres y mujeres con un ligero predominio de mujeres y se da en 1 de cada 10.000 o cada 30.000 nacimientos. Sus características clínicas principales son, el retraso madurativo severo, microcefalia, nariz pequeña y ancha, paladar ojival, anomalías estructurales en miembros, hirsutismo, pérdida de la audición, micrognatia, malposición dental y erosión dental producida por el reflujo gástrico. A nivel conductual, suelen tener un perfil de personalidad caracterizado por rigidez e inflexibilidad al cambio y una preferencia por el entorno estructurado (rasgo autista), falta de atención, hiperactividad y comportamiento repetitivos.

Se presenta caso de 11 años, de sexo masculino, con síndrome de Cornelia de Lange para amigdalectomía programada. Como antecedentes presenta: retraso madurativo severo, subluxación de cadera bilateral, secuencia de Pierre Robin y secuela respiratorio. Medicación habitual: Baclofeno 5 mg cada 8 h. Cirugías previas: traqueostomía (hasta los 6 años), gastrostomía y tenotomía bilateral de miembros inferiores. Examen físico: poca apertura bucal, retrognatia, mallampatti III, distancia tiromentoniana disminuida, clasificación de cormack GIII-IV. Premedicación: dexametasona 2 mg/kg, dipirona 20 mg/kg, ketorolac 2 mg/kg. Se decide anestesia general balanceada, midazolam 1 mg, fentanilo 2 mcg/kg, rocuronio 1,5 mg/kg propofol 2 mg/kg y sevoflurano 1%. Se utiliza para intubación un laringoscopio óptico AIRTRAQ® combinado con una vara de eischmann con resultado satisfactorio. La cirugía transcurre sin complicaciones. Se extuba sin inconvenientes. Pasa a sala, donde permanece las primeras 24 horas. Se deja analgesia reglada con ibuprofeno a 40 mg/kg/día.

Como conclusión, el síndrome de Cornelia de Lange presenta generalmente escenarios de vía aérea dificultosa. En este caso resolvió con el empleo de un laringoscopio óptico más una vara de eischmann.

<https://doi.org/10.25237/congresoclasa2019.81>