

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Roberts es una enfermedad genética rara autosómica recesiva, por mutaciones en el gen ESCO2 provoca retraso en la división y apoptosis celular en la cual los pacientes presentan displasias mesomelic en extremidades. Las anomalías craneofaciales incluyen: microcefalia, alas nasales hipoplásicas, hipoplasia malar, micrognatia, FLAP. También podemos encontrar cardiopatías congénitas, quistes renales, entre otras.

CONCLUSIONES

El Síndrome de Roberts conlleva múltiples anomalías anatomofisiológicas, por lo que es necesario una exhaustiva evaluación anestésica preoperatoria, haciendo hincapié en las malformaciones craneofaciales y probables complicaciones con la vía aérea, así como accesos venosos dificultosos y posibles alteraciones orgánicas no diagnosticadas.

MÉTODO

Paciente de 15 años, concurre por deseo de anticoncepción para tripsia tubaria. Antecedente de Síndrome de Roberts, agenesia de miembros superiores, escoliosis severa, hipoplasia de miembro inferior derecho y cadera y acortamiento de miembro inferior izquierdo. La valoración de la vía aérea no presentó criterios de dificultad, aunque no se descartó una probable vía aérea dificultosa no prevista. Por tener accesos venosos periféricos dificultosos, el día previo se realizó colocación de vía venosa central.

Se administró una hora previa profilaxis antiemética y antibiótica. Se realizó anestesia general TIVA (propofol 6mg/kg/h y remifentanilo 0,4mcg/kg/min), ketamina 0,2mg/kg de carga y 0,3mg/kg/h de mantenimiento. IOT sin complicaciones. Hemodinámicamente estable con pérdidas hemáticas mínimas. Se administró tramadol 1mg/kg para analgesia posoperatoria. Posoperatorio adecuado sin complicaciones

Fig. 1



Fig. 2

