



CARTA CIENTÍFICA

Manejo de la vía aérea en el neonato con síndrome de Moebius



Airway management in the neonate with Moebius syndrome

Sr. Editor:

El síndrome de Moebius (SM) se caracteriza por la parálisis facial congénita no progresiva y la limitación de la abducción ocular debido a la afectación de los pares craneales séptimo (facial) y sexto (motor ocular externo), respectivamente. Su prevalencia se estima en uno de cada 125.000 nacidos vivos, con igual incidencia en ambos sexos¹. Su etiología es desconocida; se ha asociado a factores genéticos y ambientales, como isquemia fetal y uso de fármacos como el misoprostol durante la etapa temprana del embarazo². Si bien es ampliamente conocido como SM, desde el punto de vista dismorfológico constituye realmente una secuencia ya que una alteración inicial durante el desarrollo embrionario produciría una cascada de eventos secundarios.

El SM puede ser diagnosticado en forma precoz en el periodo neonatal. Son hallazgos característicos la succión deficiente debido al cierre incompleto de los labios, la ausencia de expresión facial, el cierre incompleto de los párpados durante el sueño, el escurrimiento de la saliva y el estrabismo convergente¹.

Las alteraciones de la deglución y de la respiración son frecuentes en los neonatos con este síndrome. Aproximadamente el 90% de los pacientes presentan anomalías cráneo-faciales que predisponen a la obstrucción respiratoria en el recién nacido³.

Se revisan de forma retrospectiva 7 neonatos (5 varones) con SM asistidos en el servicio de otorrinolaringología durante el periodo 2006-2018, analizando las características clínicas, los hallazgos endoscópicos y de la videofluoroscopia de la deglución y el tratamiento (tabla 1).

Todos presentaban estrabismo y parálisis facial bilateral (fig. 1). Tres pacientes (42,9%) tenían el antecedente materno de uso de abortivo (misoprostol) durante el primer trimestre del embarazo. Un paciente presentaba asociación con la anomalía de Poland (hipoplasia del músculo pectoral mayor) y 2 pacientes, con la secuencia de Pierre-Robin (retrognatia, fisura palatina y glosoptosis).

Se observó micrognatia, alteraciones del paladar y glosoptosis en 6 casos (85,7%) y retrognatia en 3 casos (42,9%). Los 3 pacientes con dificultad respiratoria grave fueron intubados utilizando un laringoscopio de comisura anterior (Holinger) por un médico otorrinolaringólogo entrenado en

el manejo de vía aérea difícil pediátrica, y posteriormente se realizó la traqueotomía.

La videofluoroscopia de la deglución evidenció en todos los pacientes penetración laríngea, y en 3 casos (42,9%), aspiración a vía aérea inferior. En los 7 pacientes se colocó sonda nasogástrica en los primeros días de vida. Todos recibieron tratamiento antirreflujo y realizaron rehabilitación temprana de la deglución.

Otros hallazgos fueron: compromiso de otros pares craneales (n: 4), hipotonía (n: 6), pie equino varo (n: 7), cardiopatía (n: 2), malformaciones torácicas y de oído externo (n: 4).

El tiempo medio de seguimiento fue de 6 años. Dos pacientes permanecen con cánula de traqueotomía y gastrostomía, y presentan retraso del lenguaje, autismo y conductas autolesivas (P1 y P3). El otro paciente (P2) fue decanulado a los 3 años de edad. Actualmente se alimenta por vía oral con todas las consistencias y tiene un buen desempeño cognitivo, al igual que los restantes casos.

El SM es clínicamente heterogéneo. El diagnóstico diferencial debe realizarse con diversas enfermedades que producen parálisis facial: traumatismo neonatal (uso de fórceps), parálisis facial congénita hereditaria, distrofia miotónica, enfermedades infecciosas (otitis, herpes zóster), neoplasias y síndrome de Guillain-Barré, entre otras.

Al igual que en otras series encontramos una fuerte asociación entre el intento de aborto con misoprostol y el subsecuente nacimiento de un individuo con SM².

Es fundamental la rehabilitación temprana de la deglución. La combinación de rehabilitación motora y la modificación de la alimentación permiten mejorar la deglución. En la mayoría de los casos la capacidad de alimentación mejora con el crecimiento. Cuando no es posible la alimentación oral segura y eficaz, debe indicarse la gastrostomía.

La retromicrognatia puede provocar el desplazamiento posterior de la lengua hacia la faringe (glosoptosis) ocasionando la obstrucción respiratoria. La mayoría de los pacientes responden al tratamiento postural, aunque en ocasiones extremas hay que realizar una traqueotomía. La distracción mandibular es en la actualidad el tratamiento de elección, permite evitar la traqueotomía y otros procedimientos menos efectivos como la glosopexia.

Muchos niños con SM requieren intervenciones quirúrgicas, por ejemplo, cirugía reconstructiva facial y/o corrección de estrabismo. El riesgo anestésico es elevado⁴.

La apertura bucal limitada, la retromicrognatia, la glosoptosis y el paladar hendido son hallazgos frecuentes en los pacientes con SM, y se asocian a falla o dificultad en la intubación. En estos pacientes debe considerarse la ventilación espontánea y evitar el uso de relajantes

Tabla 1 Manifestaciones clínicas, anomalías cráneo-faciales, hallazgos endoscópicos y de la videofluoroscopia de la deglución, y tratamiento de los pacientes con SM

	P1	P2	P3	P4	P5	P6	P7
<i>Síntomas respiratorios relacionados con la deglución^a</i>							
Estridor inspiratorio	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí
Apneas del sueño	Sí	Sí	Sí	No	No	No	No
Dificultad respiratoria	Grave	Grave	Grave	Leve	No	Leve	No
Dificultad en la succión	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Ahogo y tos con la alimentación	Sí	Sí	Sí	Sí	No	No	Sí
Babeo	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
<i>Anomalías cráneo-faciales</i>							
Micrognatia	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	No
Retrognatia	Sí	Sí	Sí	No	No	No	No
Alteración del paladar	Fisura palatina	Paladar ojival	Fisura palatina	Fisura submucosa	Paladar ojival	Fisura palatina	No
<i>Hallazgos endoscópicos^b</i>							
Glosoptosis	Grave	Grave	Grave	Moderada	Leve	Leve	No
Laringe	Signos de RGE	Signos de RGE	LM Signos de RGE	Signos de RGE	LM	Normal	LM
Faringe	Lago faríngeo	Lago faríngeo	Lago faríngeo	Faringe pequeña	Normal	Normal	Normal
<i>Hallazgos en la videofluoroscopia^c</i>							
Reflujo faringo nasal	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Derrame posterior	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Residuos	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Penetración	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Aspiración	Sí	Sí	Sí	No	No	No	No
Reflujo gastroesofágico	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
<i>Tratamiento</i>							
Traqueotomía	Sí	Sí	Sí	No	No	No	No
Alimentación espesada	No	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí
Gastrostomía	Sí	Sí	Sí	No	No	No	No
Funduplicatura de Nissen	Sí	No	Sí	No	No	No	No

LM: laringomalacia; P: paciente; Signos de RGE: signos indirectos de reflujo gastroesofágico (edema y eritema de aritenoides, y congestión de mucosa de la pared faríngea posterior); SM: síndrome de Moebius.

^a P2 y P4 presentaban compromiso del IX par craneal, P1 de los pares craneales IX, X y XII y P3 de los pares craneales IX, X, XII y VIII par.

^b La motilidad de las cuerdas vocales fue normal en todos los pacientes.

^c Derrame posterior (bolo en hipofaringe más de 2 s antes del inicio de la etapa faríngea), presencia de residuos (en senos piriformes, vallécula y paredes faríngeas), penetración (entrada del contenido al vestíbulo laríngeo) y aspiración (pasaje del contenido a vía aérea inferior).



Figura 1 A y B) Recién nacido con parálisis facial bilateral en reposo (A) y durante el llanto (B): A) Se observa cierre incompleto de la comisura palpebral (lagofthalmos). B) La asimetría facial es evidente durante el llanto. Se observa la «cara en máscara» con conservación parcial de la musculatura facial inferior derecha (desviación de la comisura bucal homolateral). C) Mismo paciente de A y B a los 3 meses de vida, con sonda nasogástrica y cánula de traqueotomía. Se evidencia el estrabismo convergente y la implantación baja del pabellón auricular. D) Pie equino varo bilateral.

musculares. La máscara facial y la cánula de Guedel pueden ser de utilidad. La máscara laríngea y el fibrobroncoscopio son métodos alternativos que deben estar disponibles⁴⁻⁶.

El cuidado de los niños con SM requiere un equipo multidisciplinario. La rehabilitación temprana es esencial para optimizar la recuperación de las distintas funciones alteradas y mejorar el pronóstico y la calidad de vida de estos niños.

Bibliografía

1. Picciolini O, Porro M, Cattaneo E, Castelletti S, Masera G, Mosca F, et al. Moebius syndrome: Clinical features, diagnosis, management and early intervention. *Ital J Pediatr.* 2016;42:56.
2. Jotz GP, Schwarz K. The etiology of Möbius syndrome: A social problem? *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2014;18:227-8.

3. Hobaika AB, Neves BS, Fernandes ML, Guedes VC. Anesthesia in a patient with moebius sequence: Case report. *Rev Bras Anesthesiol*. 2009;59:341-3.
4. Arpacı H, Kadioglu M, Tuzuner-Oncul A. Anesthetic management of a case with Moebius syndrome. *Int J Exper Dent Sci*. 2012;1:37-9.
5. Budić I, Šurdilović D, Slavković A, Marjanović V, Stević M, Simić D. Moebius syndrome: Challenges of airway management. *Acta Clin Croat*. 2016;55 Suppl 1:S94-7.
6. Poveda R. Secuencia de Moebius en anestesiología. *Rev Chil Anest*. 2012;41:140-3.

Giselle Cuestas^{a,*}, Víctor Quiroga^b, Adrián Zanetta^b y Eliana Giménez^b

^a Sección de Endoscopia Respiratoria, División de Otorrinolaringología, Hospital General de Niños «Dr. Pedro de Elizalde», Buenos Aires, Argentina

^b Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Interzonal Especializado Materno Infantil «Don Victorio Tetamanti», Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: giselle.cuestas@yahoo.com.ar

(G. Cuestas).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.11.008>

1695-4033/

© 2018 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Asociación Española de Pediatría. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Vigilancia de multirresistentes: *Enterococcus* spp. resistente a vancomicina



Surveillance of multiresistance: vancomycin-resistant *Enterococcus* spp.

Sr. Editor:

Las bacterias multirresistentes constituyen un problema sanitario por la limitación de las alternativas terapéuticas, su capacidad de diseminación epidémica a partir de pacientes colonizados y su posible transferencia horizontal, incluyendo la aparición de brotes. La Sociedad Española de Microbiología Clínica y Enfermedades Infecciosas publicó en 2007 un documento, actualizado en 2015, sobre cultivos de vigilancia de multirresistentes de interés nosocomial^{1,2}. Cada centro establece estrategias de búsqueda activa de colonización por multirresistentes adaptadas a sus características epidemiológicas, si bien existe un esquema general de actuación³. La baja tasa de *Enterococcus* spp. resistente a vancomicina (ERV) en España y no haberse aislado cepas con este fenotipo en nuestro centro determinó su exclusión de nuestro protocolo inicial de vigilancia. Datos del European Antimicrobial Resistance Surveillance Network (EARS-Net) de 2014 mostraban un 7,9% (IC 95%: 6-11%) de resistencia a vancomicina en *Enterococcus faecium* invasivos con un incremento significativo durante 2011-2014. En España esa tasa era del 2,4% (IC 95%: 1-4%), sin cambios significativos durante 2011-2014⁴. Estos datos hacen referencia a *Enterococcus faecium* porque en esta especie la resistencia a glucopéptidos se suma a la resistencia de alto nivel a β -lactámicos (infrecuente en *Enterococcus faecalis*) condicionando aún más las alternativas terapéuticas. El objetivo de este trabajo es mostrar una acción correctora sobre nuestro protocolo tras el aislamiento de las primeras cepas de ERV. La detección de estas cepas se realizó mediante cultivo de exudado rectal en medio cromogénico (Brilliance™ VRE Agar, Oxoid) y la confirmación

de su identidad y sensibilidad antibiótica mediante microdilución (Vitek® 2 Compact, bioMérieux) y E-test (E-test®, Oxoid). Los ERV responsables de infección o implicados en sospecha de diseminación se remitieron al Instituto de Salud Carlos III (ISCIII) para caracterización genotípica y estudio de epidemiología molecular. Durante 2007-junio 2018, sucedieron 109 bacteriemias por *Enterococcus* spp. en el Hospital Infantil Niño Jesús de Madrid, en 102 pacientes. Dos *Enterococcus faecium* (2017) presentaron resistencia a vancomicina (fenotipo *vanA*). Estos aislamientos difirieron en 9 días y correspondieron a inmunodeprimidos ingresados en la misma estancia. La concentración mínima inhibitoria (CMI) de teicoplanina fue 32 y 64 mg/l, y de daptomicina 2 y 4 mg/l, respectivamente, siendo la CMI vancomicina > 256 mg/l para ambos. Su perfil genético fue idéntico. La búsqueda activa de ERV hasta junio 2018 detectó 8 colonizaciones (7 pacientes oncológicos y uno con hidrocefalia en UCIP). Tres colonizaciones fueron detectadas 8, 16 y 17 días después del primer caso de bacteriemia por ERV en pacientes oncológicos ubicados en la misma sala que aquellos con bacteriemia por ERV. Una cepa presentó un perfil genéticamente relacionado con el de los aislados causantes de bacteriemia, resultando el perfil de otra probablemente también relacionado. Tras la inclusión de ERV en la vigilancia activa, la tasa de colonización por ERV fue del 1% (abril 2017-junio 2018). No hubo otro brote, ni colonizaciones desde febrero 2018. La magnitud del fenómeno de la multirresistencia ha dirigido los esfuerzos de las principales instituciones a su contención mediante detección precoz del estado de portador⁵. Por ello en nuestro centro, el laboratorio de microbiología incorporó en 2014 la vigilancia sistemática de aquellos microorganismos de mayor impacto clínico/epidemiológico (*Staphylococcus aureus* resistente a metilicina y enterobacterias productoras de β -lactamasas de espectro extendido y/o carbapenemasas)³ en pacientes con presunción de ingreso prolongado y/o riesgo de colonización por exposición prolongada a antimicrobianos de amplio espectro, presencia de dispositivos médicos (sondajes, catéteres, ...) o inmunosupresión. Los pacientes diana fueron oncohematológicos y los ingresados en cuidados