

Recomendaciones para la anestesia de pacientes con

Síndrome 3MC/síndrome de Michels

Nombre de la enfermedad: Síndrome 3MC/síndrome de Michels

CIE 10: -

Sinónimos: Síndrome de Malpuech-Michels-Mingarelli-Carnevale

Resumen de la enfermedad: El síndrome 3MC es una enfermedad rara con múltiples anomalías caracterizadas por hipertelorismo, craneosinóstosis, blefarofimosis, ptosis, labios/paladar hendidos, anomalías del tracto genitourinario, defectos del ombligo y apéndice caudal. Incapacidad intelectual moderada y sordera, así como disgenesia del segmento anterior.

El síndrome 3MC es una denominación global para un grupo de cuatro trastornos que fueron primero definidos clínicamente como entidades diferentes pero luego identificadas como solapadas ya que tenían la misma base genética. La abreviatura 3MC incluye los síndromes de Mingarelli, Malpuech, Michels y Carnevale. En individuos con síndrome 3MC puede hallarse cualquiera de las variantes patogénicas en los genes COLEC11, COLLEC10 y MASP1. La expresividad anormal de estos genes lleva a alteración en la vía complementaria de la lectina. Esta vía afecta a la migración neuronal en muchos tejidos particularmente de las estructuras craneofaciales.

Medicina en elaboración



Quizás haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo



Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía típica

Reparación de labio y paladar hendidos, cirugía de la craneosinóstosis, cirugía de la blefarofimosis/ptosis, implantes cocleares, cirugía de la hernia inguinal, orquidopexia.

Tipo de anestesia

Anestesia general.

Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)

Debe excluirse espina bífida oculta si se va a hacer un bloqueo neuroaxial. Debe evaluarse la función renal.

Preparación específica para tratamiento de la vía aérea

Puede haber vía aérea difícil debido a las deformidades óseas craneales y a los labios y paladar hendidos. Solo hay un caso en la bibliografía en el que se insertó una mascarilla laríngea sin dificultad. Si se precisa intubación traqueal puede recomendarse intubación fibróptica, y requerir un anestesiólogo pediátrico experto en tratamiento de vía aérea pediátrica difícil.

Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos

Tratamiento estándar.

Preparación específica para anticoagulación

Tratamiento estándar.

Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización

Tratamiento estándar.

Probable interacción entre los agentes anestésicos y medicación crónica que toma el paciente

No comunicada.

Procedimientos anestésicos

Solo hay un caso clínico comunicado en la bibliografía en el que se insertó una mascarilla laríngea con anestesia general. No se comunicaron complicaciones.

Monitorización especial o adicional

Tratamiento estándar.

Posibles complicaciones

Problemas de tratamiento de vía aérea.

Cuidados postoperatorios

No comunicados.

Información sobre situaciones de emergencia/diagnóstico diferencial a causa de la enfermedad (como herramienta para distinguir entre un efecto adverso del procedimiento anestésico y una manifestación propia de la enfermedad)

Ninguno.

Anestesia ambulatoria

No comunicada. No parece apropiada anestesia para cirugía ambulatoria debido a los aspectos sindrómicos.

Anestesia obstétrica

No comunicada.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Titomanlio L, Bennaceur S, Bremond-Gignac D, Baumann C, Dupuy O, Verloes A. Michels syndrome, Carnevale syndrome, OSA syndrome, and Malpuech syndrome: variable expression of a single disorder (3MC syndrome)?. *Am J Med Genet A* 2005;137A:332–325
2. Rooryck C, Diaz-Font A, Osborn DP, Chabchoub E, Hernandez-Hernandez V, Shamseldin H, et al. Mutations in lectin complement pathway genes COLEC11 and MASP1 cause 3MC syndrome. *Nat Genet* 2011;43:197–203
3. www.orpha.net
4. Öksüz G, Urfalioğlu A, Bilal B, Arslan M. Anaesthetic management of a patient with Michels syndrome. *J Clin Anesth* 2017;38:20–21.

Fecha de la última modificación: **Junio 2019**

Estas recomendaciones han sido preparadas por:

Autor(es)

Gözen Öksüz, Anestesiólogo, Departamento de Anestesia y Reanimación del hospital universitario Kahramanmaraş Sütçü imam, Kahramanmaraş, Turquía.
gozencoskun@gmail.com

Declaración de conflicto de intereses. Los autores declaran que no tienen intereses económicos ni competitivos que declarar. Esta recomendación no ha recibido financiación.

Estas recomendaciones han sido revisadas por:

Revisor 1

Florian Weis, Departamento de Anestesiología y Medicina de Cuidados intensivos operatorios, Hospital Fuerstenfeldbruck, Alemania.
Florian.Weis@klinikum-ffb.de

Revisor 2

Jill Clayton-Smith, Pediatra, genetista, Manchester Centre for Genomic Medicine, St Mary's Hospital, Manchester University NHS Foundation Trust, Health Innovation Manchester, Manchester, Reino Unido.
Jill.Clayton-Smith@mft.nhs.uk

Declaración. Los revisores no tienen conflicto de intereses económico o competitivo que declarar.

La recomendación ha sido traducida al español por:

Traductor:

Carlos L. Errando. Anestesiólogo. Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España.
errando013@gmail.com
