



Brazilian Journal of ANESTHESIOLOGY



ESTUDO CLÍNICO

Cuidado anestésico em cirurgia de escoliose em paciente pediátrico com síndrome Frank-ter Haar: relato de caso Basaran Irem, Gozubuyuk Ezgi, Canbolat Nur, Edipoglu Ipek S e Buget Mehmet I.

Department of Anesthesiology, Istanbul Medical Faculty Hospital, Istanbul, Turquia.

*Autor correspondente: Nur Canbolat, MD: (drnurekiz@gmail.com)

Resumo

A síndrome Frank-ter Haar é uma doença rara caracterizada por múltiplas anormalidades esqueléticas, cardiovasculares e dismorfia facial. Algumas dessas características faciais são importantes para o anestesiológista prever via aérea difícil. Descrevemos a conduta anestésica em um menino de 8 anos de idade com síndrome Frank-ter Haar submetido a instrumentação da coluna por via posterior para correção cirúrgica de escoliose. Nesses pacientes, é essencial antever possível intubação difícil no pré-operatório e estabelecer todos os preparativos necessários.

Palavras-chave: Síndrome Frank-ter Haar; Abordagem de via aérea; Anestesia geral; Escoliose.

Introdução

A síndrome Frank-ter Haar (FTHS) é uma doença autossômica recessiva rara caracterizada por anormalidades esqueléticas, cardiovasculares e oculares. As mutações no gene SH3PXD2B no cromossomo 5q35.¹ são o defeito de base mais comum na FTHS. ¹ A síndrome se caracteriza por anomalias esqueléticas múltiplas, atraso no desenvolvimento e dismorfia facial (mégalo córnea, achatamento da região posterior da cabeça, fontanelas largas, testa proeminente, olhos espaçados, olhos proeminentes, bochechas cheias e micrognatia). Muito poucos casos foram descritos no mundo.¹ Algumas dessas características são importantes para o anestesiológista prever possíveis dificuldades durante a indução da anestesia e intubação. Até onde temos conhecimento, há raros relatos de anestesia em paciente com FTHS.

Relato de caso

Um menino de oito anos de idade, pesando 21 kg foi internado no hospital com diagnóstico de escoliose. Após obtenção de consentimento informado por escrito dos pais, foi planejada a correção cirúrgica de escoliose com instrumentação por via posterior. O paciente nasceu por parto cesariana a termo e apresentava o diagnóstico de FTHS. Durante o período neonatal foram detectados defeito de septo atrial, defeito de septo ventricular e duto arterioso patente. Apresentava fissura labial, fissura palatina e pé equino. Havia sido submetido a cirurgia para fechamento do defeito do septo ventricular e correção da fissura lábio palatina. Não havia relatório médico anterior disponível. Foi diagnosticado com insuficiência cardíaca. Estava em seguimento em cardiologia pediátrica e fazendo uso de enalapril 5mg uma vez ao dia. Apresentava história de infecções de trato respiratório frequentes, e a última infecção havia sido 15 dias antes com tosse e escarro purulento, e tratada com antibiótico por 7 dias.

O exame físico geral revelou dismorfismo facial típico, hipertrofia da gengiva, *pectus carinatum* e cifoescoliose toracolombar. Nos testes de função pulmonar foram detectados gasometria anormal e volumes pulmonares diminuídos devido a capacidade pulmonar restritiva. O exame do sistema cardiovascular revelou sopro pan-sistólico no ápice. O ecocardiograma mostrou átrio esquerdo dilatado, insuficiência de válvula mitral grave e insuficiência da válvula aórtica leve. A unidade de cardiologia pediátrica sugeriu profilaxia de endocardite infecciosa com 50 mg/kg de ampicilina e 2 mg/kg de gentamicina. Os exames laboratoriais pré-operatórios de rotina estavam normais. A criança apresentava retrognatia e micrognatia e leve restrição nos movimentos do pescoço. Apresentava escore Mallampati grau 3. De acordo com esses achados, foram feitos preparativos para paciente com via aérea difícil, tais como máscara laríngea (ML), vídeo laringoscópio C-MAC Storz DCI (Karl Storz, Tuttlingen, Alemanha), broncofibroscópio e diferentes tamanhos de tubos endotraqueais.

Na sala de cirurgia, foi instalada monitorização padrão, incluindo SpO₂, pressão arterial não-invasiva e eletrocardiograma. Subsequentemente, a indução anestésica foi realizada com 8% sevoflurano com fluxo de oxigênio de 6 L/min. A ventilação com máscara facial foi bem sucedida e a anestesia foi induzida com 1 mcg/kg de fentanil e 0,6 mg/kg de rocurônio por via intravenosa. Inicialmente foi usado vídeo laringoscópio C-MAC para intubar o paciente, mas não houve visualização de epiglote ou cordas vocais. Observou-se grau 4 na classificação de Cormack-Lehane. Assim, inseriu-se ML Fastrach (número 3) que propiciou ventilação adequada. A criança apresentava índice de massa corporal baixo, mas a ML Fastrach (número 3) foi adequada para a sua via aérea superior. Como o paciente seria operado em decúbito ventral, era necessário garantir a via aérea

com a intubação traqueal. O tubo endotraqueal (tamanho 5,0) foi inserido através da ML Fastrach. A primeira tentativa não foi bem-sucedida e resultou em intubação do esôfago. A seguir, o paciente foi ventilado e oxigenado através da ML. Dessa vez, a intubação endotraqueal foi tentada com tubo endotraqueal com balonete de tamanho menor, 4,5. A confirmação da intubação endotraqueal foi feita através de capnógrafo e ausculta. A anestesia foi mantida com oxigênio/ar e infusões de remifentanil e propofol. Procedeu-se à inserção de cateteres na artéria femoral esquerda e na veia femoral direita. O paciente foi colocado em decúbito ventral para a instrumentação por via posterior da coluna. Potenciais evocados somatossensoriais e potenciais evocados motores foram monitorados durante a cirurgia. Foi administrada dose inicial de 10 mg/kg de ácido tranexâmico, seguida por infusão contínua de 1 mg/kg/h até o fechamento da pele. Durante a cirurgia, tivemos por objetivo manter o valor limiar de Hb em 8 g/dl com monitorização da gasometria sanguínea. O paciente recebeu transfusão de 25 ml/kg de suspensão de hemácias pediátricas (-525 ml) e 15 ml/kg de plasma fresco congelado. O débito urinário foi 230 mL. Para prevenir edema de vias aéreas, a criança recebeu 20 mg de metilprednisolona. A cirurgia durou 6 horas. Antes do fim da cirurgia foram administrados por via intravenosa 15 mg/kg de paracetamol, 1 mg/kg de tramadol e 0,1 mg/kg de morfina. O paciente foi encaminhado para a unidade de terapia intensiva com traqueia intubada para suporte de ventilação mecânica. A traqueia foi extubada sem complicações após 5 dias da admissão à unidade de terapia intensiva. Analgesia pós-operatória foi controlada pelo paciente com uso de morfina intravenosa. A intensidade autorrelatada de dor foi avaliada por Escala de Avaliação Numérica de 0 a 10. Não houve evento ou alteração digno de nota no período pós-operatório. O paciente foi transferido à clínica do serviço de ortopedia e traumatologia. Recebeu alta para casa no décimo dia do pós-operatório.

Discussão

FTHS é síndrome congênita que afeta principalmente o sistema esquelético e apresenta características oculares e faciais. Foi descrita por Frank e Ter Haar em 1973.² As anormalidades mais comuns associadas à FTHS são braquidactilia, hipertelorismo, dorso nasal alargado, boca larga, e depressão no dorso nasal. Anomalias do sistema esquelético como alterações nos ossos metacarpianos, cifose, escoliose, osteólise e corpos vertebrais em bico foram descritos. O achado ocular mais comum é mégalo córnea com ou sem glaucoma.¹ Problemas cardíacos como prolapso de válvula mitral ou outros defeitos cardíacos congênitos podem estar presentes. Anomalias maxilodentárias tais como prognatismo mandibular, crescimento excessivo gengival, ou perda prematura de dentes podem ser observadas.³

Embora o paciente apresentasse múltiplos defeitos cardíacos congênitos, a saber defeito do septo atrial, defeito do septo ventricular e duto arterioso patente, era, para nós anesthesiologistas, a anatomia da via aérea superior responsável por intubação traqueal difícil uma das características do paciente que mais nos desafiava. Além disso, devido à grave cifoescoliose, o paciente apresentava doença pulmonar restritiva que exigiu o seguimento pós-operatório em unidade de terapia intensiva.

Neste caso, prever intubação difícil no exame pré-operatório foi crucial. O primeiro passo foi preparar uma grande variedade de dispositivos para a intubação traqueal. De acordo com o 2015 Difficult Airway Society Guideline, se a intubação traqueal falha com laringoscopia, o segundo passo é a colocação de dispositivo de via aérea supra glótico. Após inserção do dispositivo supra glótico de via aérea, seguem-se quatro opções: (i) acordar o paciente, (ii) intubar a traqueia via dispositivo supra glótico de via aérea, (iii) prosseguir sem intubar a traqueia, ou (iv) tra-

queostomia/cricotiroidotomia.⁴ No caso apresentado, quando não conseguimos obter a imagem pelo vídeo laringoscópio C-MAC, seguindo o Difficult Airway Society Guideline, passamos à segunda etapa e inserimos a ML Fastrach no paciente. A traqueia foi então intubada com o tubo traqueal sendo inserido via ML. Em outro caso relatado por Tommasino et al (2018), foi encontrada intubação difícil em criança com a mesma síndrome.³ No artigo, a criança era um menino de 5 anos de idade submetido a restauração de dente sob anestesia geral. Apresentava micrognatia, palato arqueado e cifose. Havia naquele caso documentação de intubação traqueal difícil aos 4 anos de idade, assim os autores prepararam-se para intubação potencialmente difícil. No nosso caso, o paciente era um menino de 8 anos submetido a cirurgia de escoliose com instrumentação por via posterior. A amplitude de movimentação cervical era limitada, e o paciente também apresentava retrognatia e micrognatia. Os achados do exame cardiológico nas duas crianças eram semelhantes. Em ambos os casos, após indução com sevoflurano, os pacientes puderam ser ventilados com máscara. Após essa etapa, nos dois casos, a vídeo laringoscopia mostrou classificação Cormack-Lehane grau 4. A seguir, Tommasino et al preferiram intubar o paciente como broncofibroscópio, enquanto nós intubamos o paciente passando o tubo através da ML Fastrach.³

Como é de conhecimento geral, cirurgias de grande porte para escoliose geralmente causam perda importante de sangue. Não existem diretrizes definitivas para pacientes que apresentam sangramento significativo durante o perioperatório. A Sociedade Americana de Anestesiologia sugere o uso de hemoglobina inferior a 8,0 g/dl como um dos critérios dos protocolos de transfusão de sangue restritiva em adultos, mas excluíram lactentes, neonatos e crianças com menos de 35-kg.⁵ A criança era um menino de 21kg e não havia sugestões definitivas de limiares para transfusão para esse grupo de pacientes. Preferimos um limiar de hemoglobina um pouco mais alto de 8,0 g/dl porque nos confrontamos com sangramento intraoperatório ativo em paciente com síndrome pouco conhecida e com anomalias cardíacas.

Existem poucos artigos sobre cuidado anestésico em crianças com FTHS, mas esta foi uma das mais desafiadoras porque estávamos frente a uma cirurgia para escoliose de grande porte

e síndrome pouco conhecida ao mesmo tempo. Nesses pacientes, é essencial antecipar a ocorrência de possível dificuldade de intubação antes da cirurgia e fazer todos os preparativos necessários. Sangramento também é um importante problema durante a correção cirúrgica de escoliose. Além disso, crianças com FTHS são um desafio para o anesthesiologista devido a potenciais problemas cardíacos e doença pulmonar restritiva. É importante a realização de consultas pré-operatórias com médicos especialistas, e suas recomendações sobre o paciente devem ser consideradas.

Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Zrhidri A, Jaouad IC, Lyahyai J, Raymond L, Egéa G, Taoudi M, et al. Identification of two novel SH3PXD2B gene mutations in Frank-Ter Haar syndrome by exome sequencing: Case report and review of the literature. *Gene*. 2017;628:190-3.
2. Frank Y, Ziprkowski M, Romano A, Stein R, Katznelson MB, Cohen B, et al. Megalocornea associated with multiple skeletal anomalies: a new genetic syndrome?. *J Genet Hum*. 1973;21(2):67-72.
3. Tommasino C, Albicini M. Anaesthesia and orphan diseases: difficult tracheal intubation in a child with Frank-ter Haar syndrome. *Eur J Anaesthesiol*. 2018;35(7):542-4.
4. DAS guidelines for management of unanticipated difficult intubation. https://das.uk.com/guidelines/das_intubation_guidelines; 2015.
5. American Society of Anesthesiologists Task Force on Perioperative Blood Management. Practice guidelines for perioperative blood management: an updated report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Perioperative Blood Management*. *Anesthesiology*. 2015;122(2):241-75.