

## Anestesia para Portador de Disostose Metafisária de Jansen Relato de um Caso<sup>‡</sup>

E. Cremonesi, TSA<sup>¶</sup>, R. Marino Júnior<sup>§</sup> & S. Benabou<sup>§</sup>

Cremonesi E, Marino Júnior R, Benadou S — Anesthesia and Jansen Disease. A case report. Rev Bras Anest 1985; 35: 1: 67 - 69

**A**DISOSTOSE metafisária de Jansen foi descrita em 1934<sup>1</sup>. A partir dessa data vários casos foram relatados, com características muitas vezes atípicas, o que levou Fairbanks, em 1976<sup>2</sup> a classificar esses casos de disostose em quatro tipos: Tipo Jansen (disostose metafisária), tipo Schmid, tipo Kusick (hipoplasia cartilaginosa e de cabelos) e condrodissplasia com insuficiência hepática e neutropenia. O tipo Jansen caracteriza-se por nanismo com membros curtos deformados, contratura das articulações das costelas e joelhos e áreas metafisárias císticas e expandidas em todos os ossos. Diferencia-se dos demais tipos de condrodissplasias metafisárias pelo não comprometimento do segmento cefálico, simetria nas deformidades, cabelos e psiquismo normais, ausência de alterações metabólicas e de outros sistemas exceto as metáfises. O prognóstico em geral é grave, com morte na infância. Dois casos apenas chegaram à idade adulta. O de Jansen é o atual.

A diferenciação de numerosos casos já descritos é difícil e confusa. A síndrome de Jansen pode ser hereditária e dominante. Todos os ossos são afetados pela doença, mas a anormalia é predominante nos antebraços e pernas que são curvados, com contraturas. Pode haver espessamento dos ossos do crânio, mandíbulas hipoplásicas e coluna vertebral normal ou com escoliose. As epífises são normais, porém podem estar afetadas das diáfises. As cartilagens são espessadas, com ossificação reduzida. Frequentemente é confundida com condrodissplasia de Ollier, que é diferente porque as lesões são assimétricas e o nanismo é discreto.

### RELATO DE UM CASO

Paciente PSPM, masculino, branco, 58 kg, portador de condrodissplasia metafisária de Jansen. Apre-

sentava invaginação basilar com conseqüente cefaléia intensa que dificultava o estudo. Programado para craniectomia descompressiva de fossa posterior.

Ao exame físico mostrava sinais característicos da doença, com nanismo, malformações dos membros, principalmente os inferiores, impossibilitando a deambulação (figura 1). Segmento cefálico sem deformações. Pescoço curto e grosso (figura 2). Tó-



Fig 1 Deformidade óssea de extremidades inferiores. Membros curtos, com curvaturas anômalas e pés em posição anômala, decorrente de alterações metafisárias:

rax afunilado e distrófico (figuras 2 e 3). Dedos em baqueta de tambor. Movimentação espontânea preservada, apenas prejudicada pelas alterações os-

¶ Caso da clínica privada dos autores, com autorização do paciente e apresentado no XXX Congresso Brasileiro de Anestesiologia, Fortaleza, CE

Correspondência para E. Cremonesi  
Rua Joaquim Pisa, 38  
01528 - São Paulo, SP

Recebido em 30 de janeiro de 1984  
Aceito para publicação em 12 de junho de 1984

© 1985, Sociedade Brasileira de Anestesiologia



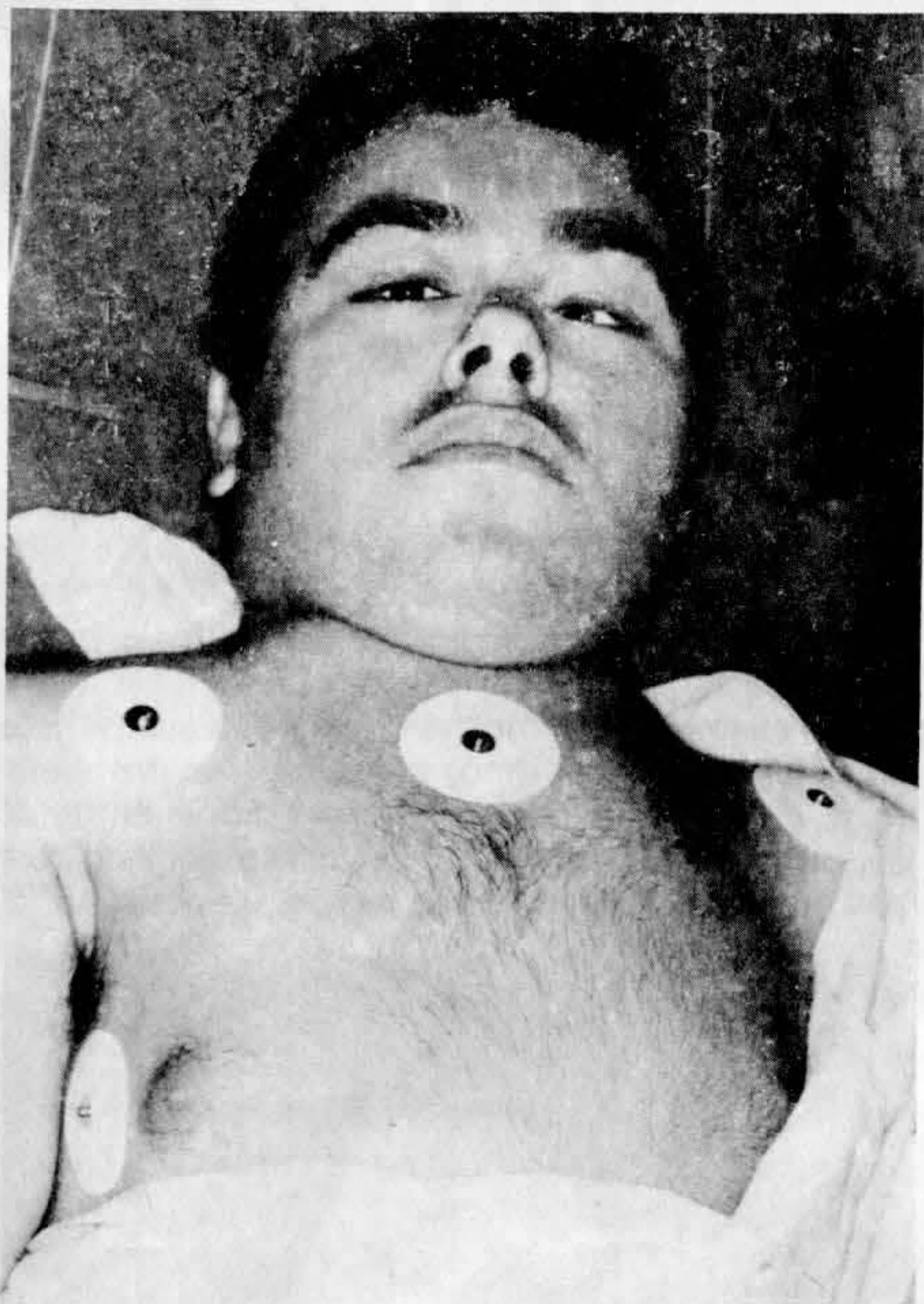


Fig 2 Aspecto cefálo-cervical do paciente; segmento cefálico preservado, com pescoço curto e grosso e anomalia da primeira costela.

teo-articulares. Psiquismo íntegro e nível intelectual elevado.

Função pulmonar diminuída, por insuficiência ventilatória restritiva.

Capacidade vital acentuadamente reduzida às custas dos volumes de reservas inspiratória e expiratória, com volume residual normal. Espaço morto fisiológico normal; mecânica respiratória com diminuição da capacidade respiratória máxima, com FEV<sub>1</sub> normal, antes e depois do bronquodilatador. Gases alveolares normais, com diferença alveólo-capilar de oxigênio aumentada. Hipoxia de repouso e aumento do curto-circuito A/V. Conclusão; insuficiência ventilatória restritiva moderada, às custas da parede torácica e insuficiência alveólo-capilar de natureza restritiva.

A anestesia programada constou de medicação pré-anestésica com 10 mg de diazepam por via muscular, 45 min antes da cirurgia. Indução com dose moderna de tiopental sódico. Intubação traqueal com auxílio de pancurônio (0,1 mg. kg<sup>-1</sup>) evitando-se a extensão da cabeça. Manutenção com mistura de N<sub>2</sub>O/O<sub>2</sub> 66/34% e halotano a 1%. Ventilação artificial mecânica, com aparelho ciclado a volume

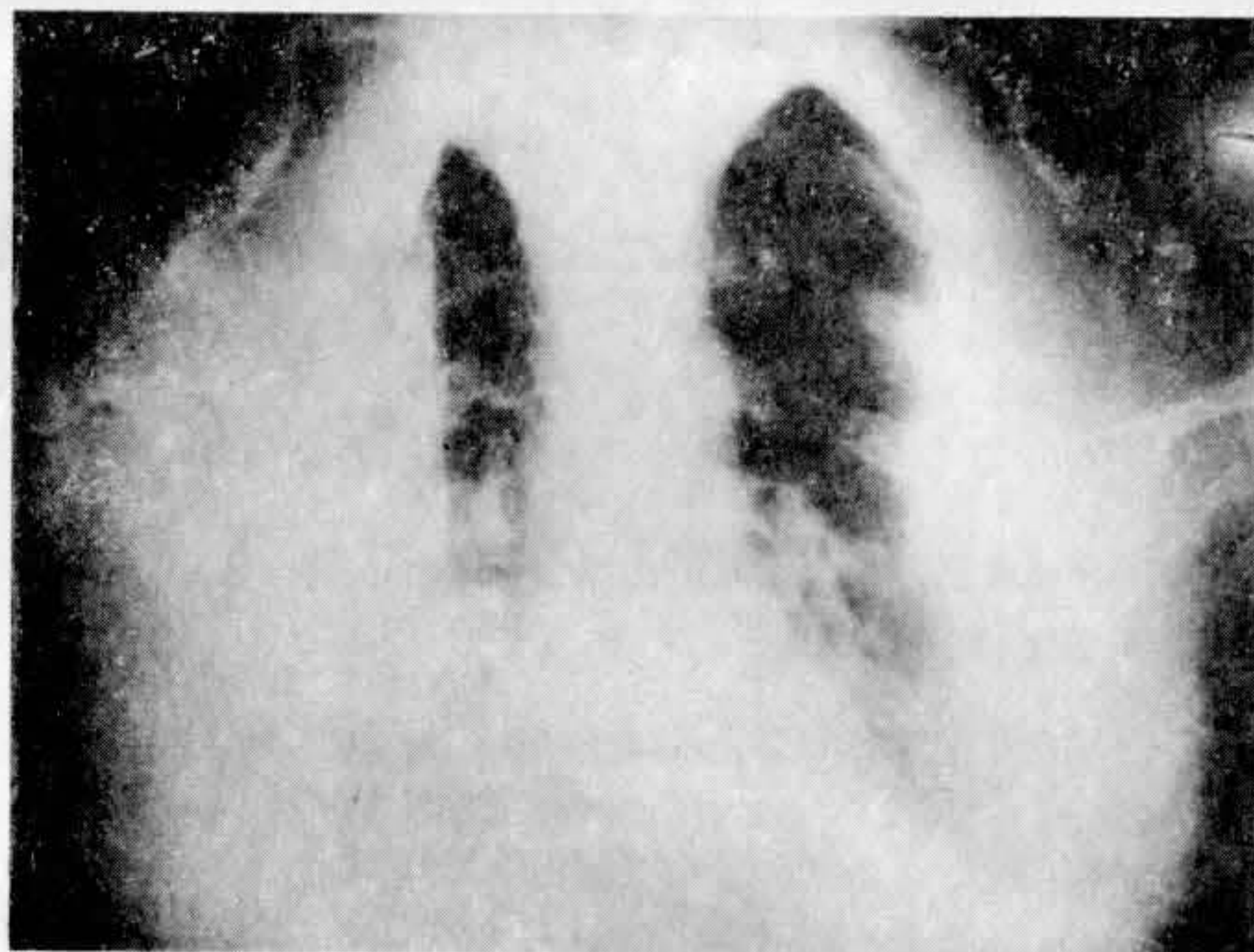


Fig 3 Tórax alongado, afunilado, apresentando deformações e fraturas nos arcos costais. Clavículas e escápulas de situação baixa. Sem sinais de lesão parenquimatosa ou pleural. Aumento relativo da área cardíaca. Provas de punção pulmonar: insuficiência ventilatória restritiva, moderada, às custas da parede torácica e insuficiência alveólo-capilar de natureza restritiva.

(Takaoka 855). VC = dobro do VC habitual. Monitorização da pressão arterial (PA) frequência cardíaca (FC), (estetoscópio esofágico), pressão venosa central (PVC), ECG, gasimetria, eletrolitos, volume corrente (VC).

Após 5 minutos de inalação do halotano o paciente apresentou queda brusca de 50% de PVC e de PA com conservação do ritmo cardíaco. O anestésico foi suspenso. Aguardou-se dez minutos, a PA e PVC estabilizaram-se com a intensificação do volume de fluídos infundidos. Após 15 minutos o doente foi colocado em posição sentada e iniciou-se a cirurgia (figura 4). Não houve mais alterações da PA e da PVC exceto hipertensão e taquicardia discretas durante a abertura da musculatura cervical, quando foram administrados 6 ml (0,3 mg) de fentanil. A PA estabilizou-se até o final da anestesia. Nesta ocasião procedeu-se à descurarização com atropina/neostigmina e retirada do N<sub>2</sub>O e inalação de O<sub>2</sub> por 5 minutos. A media do VC mostrou valores habituais. Instalada inalação com ar ambiente, com estabilização do VC e despertar completo do paciente. Como as condições permaneciam estáveis, o paciente foi extubado, por sua própria solicitação. Encaminhado à UTI, não apresentou complicações, permanecendo suas condições cardiorrespiratórias estáveis. Durante a anestesia, além da hipotensão induzida pelo halotano, ocorreu um episódio de hipopotassemia, (2,9 mEq. l<sup>-1</sup>) conseqüente à hiperventilação excessiva, (PaCO<sub>2</sub> 2,6 kPa 20 mm Hg) que foi corrigida com a redução do VC e a infusão de 2 ml de KCL 19,9% em 200 ml de glicose a 100%.

Após três meses, o paciente foi novamente anestesiado, para derivação ventrículo-peritoneal devido ao aparecimento de hidrocefalia. A conduta anestésica foi semelhante à anterior, com exclusão do ha-





Fig 4 Paciente em posição para a cirurgia. Nota-se aspecto curto e grosso do pescoço, com giba dorsal. Tórax afunilado, membros curtos e deformados. Dedos em baqueta de tambor. Estatura pequena.

lotano e sua substituição por 6 ml de Inoval®. Não ocorreram alterações de PA ou FC. O pós-operatório foi tranquilo, sem complicações de qualquer espécie.

### COMENTÁRIOS

A displasia metafisária de Jansen é uma síndrome caracterizada por alta mortalidade nos primei-

ros anos de vida<sup>1,4</sup>. O caso descrito é uma forma grave de doença, porém com sobrevivência das maiores. Não foram descritas, até o momento, implicações anestésicas dessa doença, apesar de que talvez já tenham sido anestesiados pacientes desse tipo, para correção de deformidades ósseas<sup>5,6</sup>.

O que poderia ser esperado seria uma sensibilidade exagerada a drogas depressoras da respiração, o que não ocorreu. Também poderia haver interação com a succinilcolina, com possibilidade de aumento da duração e intensidade do bloqueio neuromuscular e da potassemia. Por esse motivo, essa droga foi abolida na primeira anestesia. Era intenção evitarmos o uso de depressores respiratórios, adotando-se anestésicos voláteis e de rápida eliminação, associados ao N<sub>2</sub>O, para prevenir uma hiperoxia relativa que dificultaria o retorno à respiração normal. Contudo, a única droga que determinou efeitos indesejáveis de depressão cardiocirculatória foi o halotano. Na segunda anestesia, na qual esse agente foi evitado não ocorreram complicações. A hipotensão arterial não ocorreu mesmo com a colocação do paciente em posição sentada, após a suspensão do halotano. Interessante foi o pronto retorno da ventilação espontânea e habitual, logo após a descurarização e a suspensão da anestesia, mesmo com o uso de oxigênio a 100% permitindo a extubação do doente na sala de cirurgia. Em um paciente com hipoxia crônica, deveria-se esperar uma hipoventilação com a inalação de oxigênio a 100%, pela falta de estímulo aos centros quimiorreceptores, principalmente porque havia associada, hiperventilação. Talvez um estímulo doloroso, discreto e não desagradável para doente tenha contribuído para o retorno rápido da ventilação espontânea.

Esse comportamento favorável do doente talvez decorra do não comprometimento do segmento cefálico pela doença, com evolução normal do sistema nervoso central.

Essa é uma característica da doença.

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Jansen M — Uber atypische chondrodystrophie (Achondroplastic) und uber ein noch, nicht beschriebene angeborene wach sumstörung des knochen systems: Metaphysare dysostosis. Zeitschrift fur Orthopaedic Chirurgie, 1934; 61: 253 - 267.
2. Fairbanks T J — Atlas of General Affections of the Skkeleton. Churchill-Livingstone, 1976; 32 - 43.
3. Maroteaux P — Bone Diseases of Children. The Osteochondrodysplasies. Philadelphia - Toronto, JP Lippincott Comapny, 1976; 33 - 145
4. Sharrard W J W — Pediatric Orthopedics of Skeletal Development. Oxford and Edimburg, Blackwell Scientific Publications, 1971; 44 - 100.
5. Birardi R, Morgese G, Orso C A — Considerazioni sulla disostosi metafisaria tipo Jansen. Minerva Orthopedica, 1981; 32: 469 - 472.
6. Jones A E P, Pelton D A — An index of syndromes and their anesthetic implications. Canad. Anaesth Soc J, 1976; 23: 207 - 226.



## FLUNITRAZEPAM COMO AGENTE DE INDUÇÃO EM PEDIATRIA

Os autores estudaram o flunitrazepam como agente de indução em 10 pacientes pediátricos com idade média 4,8 anos (extremos 3 a 10 anos), estado físico 1 ou 2 (ASA), submetidos a procedimentos cirúrgicos de grande porte. A pré-medicação constou de petidina  $1 \text{ mg. kg}^{-1}$  e atropina  $0,01 \text{ mg. kg}^{-1}$  por via IM cerca de 60 minutos antes do início da anestesia. Inicialmente foi utilizada a dose máxima recomendada pelo fabricante,  $0,03 \text{ mg. kg}^{-1}$  por via venosa em 5 crianças. Devido a resposta insatisfatória, a dose foi aumentada para  $0,04 \text{ mg. kg}^{-1}$  em outras 5 crianças. Os resultados mostraram que o flunitrazepam não é um bom agente de indução em crianças. O início de ação é lento e a eficácia é variável, Produz intensa amnésia anterógrada mas não retrógrada. Possui algum efeito anti-analgésico no pós-operatório, bem como efeito sedativo prolongado neste período. Estudos farmacocinéticos mostraram que o flunitrazepam possui distribuição mais rápida e mais extensa, bem como eliminação mais rápida (meia vida = 12 h) em crianças do que em adultos. Os autores concluem que o flunitrazepam não é agente ideal para indução da anestesia em crianças, apresentando como principais desvantagens o início de ação lento e imprevisível bem como a sedação pós-operatória muito prolongada.

(Iisalo E, Kanto J, Aaltonen L, Makela J – Flunitrazepam as and induction agent in children. *Br J Anaesth*, 1984; 56: 899 - 902).

**COMENTÁRIO:** Estou de pleno acordo com os autores quando afirmam que o flunitrazepam deixa muito a desejar como agente de indução em pacientes pediátricos. O uso ocasional da droga com esta finalidade em nosso serviço (por falta de tiopental no mercado, nosso agente de escolha) evidenciou as mesmas desvantagens acima apontadas. (Nocite J R).