



REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

Official Publication of the Brazilian Society of Anesthesiology
www.sba.com.br



INFORMAÇÃO CLÍNICA

Anestesia em criança com síndrome de Walker-Warburg

Emine Arzu Kose^{a,*}, Bulent Bakar^b, Gokay Ates^a, Didem Aliefendioglu^b e Alpaslan Apan^a

^a Departamento de Anestesiologia e Reanimação, School of Medicine, Kirikkale University, Kirikkale, Turkey

^b Departamento de Neurocirurgia, School of Medicine, Kirikkale University, Kirikkale, Turkey

Recebido em 30 de outubro de 2012; aceito em 19 de dezembro de 2012

Disponível na Internet em 12 de março de 2014

PALAVRAS-CHAVE

Síndrome de Walker-Warburg;
Distrofia muscular congênita;
Anestesia geral

Resumo

Justificativa e objetivos: A síndrome de Walker-Warburg é uma distrofia muscular autossômica recessiva congênita rara, manifestada pelo sistema nervoso central com malformações oculares e possível envolvimento de vários sistemas. O diagnóstico é estabelecido pela presença de quatro critérios: distrofia muscular congênita, lisencefalia tipo II, malformação cerebelar e malformação da retina. A maioria das crianças com a síndrome morre nos primeiros três anos de vida por causa de insuficiência respiratória, pneumonia, convulsões, hipertermia e fibrilação ventricular.

Relato de caso: É discutida a conduta anestésica em uma criança do sexo masculino, de dois meses, programada para cirurgia eletiva de derivação ventrículo-peritoneal.

Conclusões: Uma abordagem anestésica cuidadosa é necessária por causa do envolvimento de vários sistemas. Relatamos a conduta anestésica em uma criança do sexo masculino de dois meses com síndrome de Walker-Warburg, que foi programada para cirurgia eletiva de derivação ventrículo-peritoneal.

© 2013 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Introdução

A síndrome de Walker-Warburg (SWW) é uma distrofia muscular congênita (DMC) rara, autossômica recessiva e congênita.¹ O diagnóstico geralmente depende das manifestações clínicas; o diagnóstico genético foi feito por análise de DNA em apenas 10-20% dos casos. O diagnóstico é estabelecido pela presença de quatro critérios: DMC,

lisencefalia tipo II, malformação cerebelar e malformação da retina.² Outras anormalidades observadas com frequência são dilatação ventricular, com ou sem hidrocefalia; malformação da câmara anterior do olho; macrocefalia congênita e malformação de Dandy-Walker. Microcefalia congênita, microftalmia, coloboma ocular, catarata congênita, anomalias urogenitais, lábio leporino e fenda palatina são observados com menos frequência. O diagnóstico diferencial com DMC de Fukuyama, doença cérebro-músculo-ocular depende da gravidade das manifestações clínicas e dos achados radiológicos.^{2,3} Manifestações clínicas estão presentes ao nascimento ou surgem depois de um curto

* Autor para correspondência.

E-mail: arzuhct@hotmail.com (E.A. Kose).

período. A maioria das crianças com a síndrome morre nos primeiros três anos de vida por causa de insuficiência respiratória, pneumonia, convulsões, hipertermia e fibrilação ventricular. O diagnóstico pré-natal é possível e o risco de ter outra criança com a síndrome é de 25% nas famílias com uma criança afetada.⁴

Relato de caso

Criança do sexo masculino, dois meses, peso de 3,3 kg, programada para cirurgia eletiva de derivação ventrículo-peritoneal. O parto foi cesáreo às 38 semanas de gestação. A gestação anterior da mãe foi interrompida por aborto médico por causa de hidrocefalia, determinada por exames ultrassonográficos, e do grau de parentesco dos pais. O paciente foi internado em unidade de terapia intensiva neonatal por causa de hidrocefalia e desconforto respiratório. Macrocefalia, baixa ponte nasal, abaulamento frontal da testa, micrognatia, recuamento mandibular, hipotonia moderada e descolamento bilateral de retina foram determinados por exame físico. Os níveis de creatina fosfoquinase (CPK) medidos foram de 4.226 uL^{-1} (normal: $24-195 \text{ uL}^{-1}$). A ressonância magnética (RM) revelou lisencefalia tipo II, hipomielinização de substância branca, ventrículos

dilatados, hipoplasia cerebelar bilateral, agenesia do septo pelúcido, malformação de Dandy-Walker, hiperplasia bilateral vítrea e buftalmia (fig. 1).

Após obter o consentimento informado assinado pelos pais, o paciente foi colocado em jejum por três horas. A probabilidade de intubação difícil foi aventada, portanto o equipamento foi preparado. Em seguida, o paciente foi monitorado com oximetria de pulso, pressão arterial não invasiva, eletrocardiograma e temperatura corporal. A indução da anestesia foi feita com sevoflurano e óxido nítrico em oxigênio. Uma cânula intravenosa foi inserida e a laringoscopia feita durante ventilação espontânea. As tentativas de intubação feitas por meio de abordagem tradicional pela linha média com pressão cervical anterior e aumento da extensão da cabeça falharam e a visibilidade foi avaliada como grau 4. Portanto, a cabeça do paciente foi ligeiramente virada para a esquerda e uma lâmina Miller reta, tamanho zero, foi introduzida pelo lado extremo direito da boca. A ponta da epiglote foi visualizada com a ajuda de manipulação externa da laringe e a intubação às cegas feita com tubo endotraqueal de 3,5 mm sem balão.

O posicionamento do tubo endotraqueal foi confirmado por meio de capnografia e ausculta dos pulmões. O tubo endotraqueal foi fixado e o tamponamento orofaríngeo com gazes feito. A anestesia foi mantida com sevoflurano a 2%

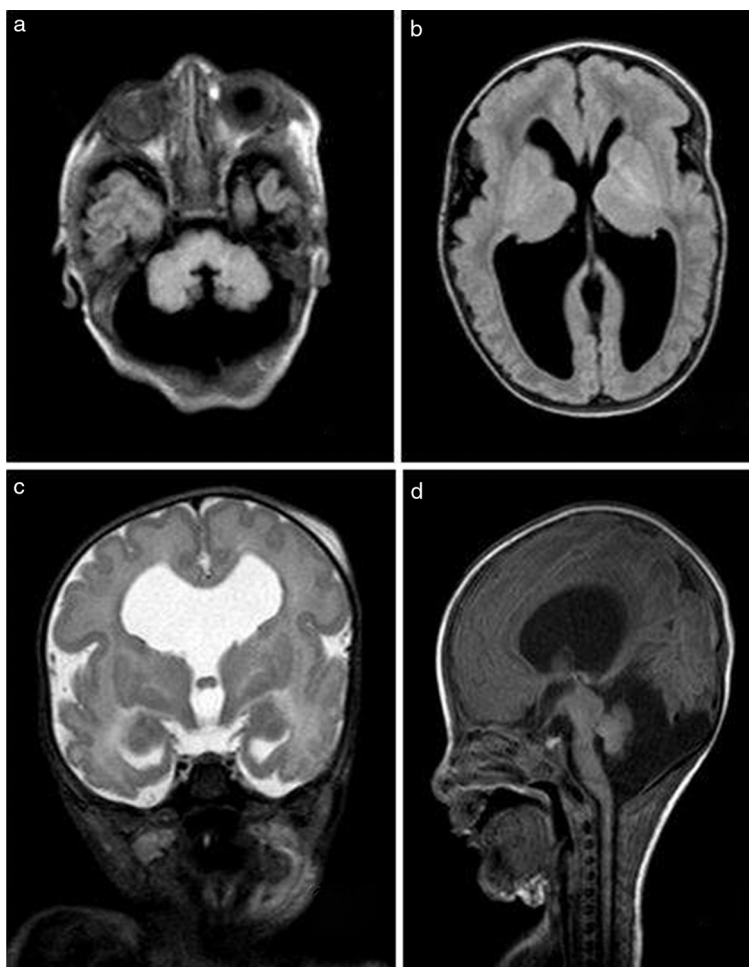


Figura 1 Imagens de RM em FLAIR demonstrando anomalia de Dandy-Walker (A e D) e lisencefalia com hidrocefalia (B). Imagem de RM em T2WI demonstrando agenesia do septo pelúcido (C).

com mistura de oxigênio e óxido nitroso na proporção de 50:50. Agentes bloqueadores neuromusculares e opiáceos não foram usados durante a cirurgia. O manejo de líquidos foi feito com administração intravenosa de solução balanceada de eletrólitos, considerando o cálculo dos déficits perioperatórios e os valores basais da criança. No fim da cirurgia, o tamponamento foi removido e a traqueia extubada quando o paciente estava completamente desperto. Paracetamol (25 mg kg^{-1}) foi usado para analgesia pós-operatória. Após um período de recuperação sem intercorrências, o paciente foi levado para a unidade de terapia intensiva.

Discussão

O manejo anestésico cuidadoso é necessário por causa do envolvimento de vários sistemas. Deve-se ter sempre em mente a possibilidade de via aérea difícil diante de paciente com pescoço curto, micrognatia e recuo de mandíbula, às vezes com fissura labial e/ou fenda palatina. Após o preparo para intubação difícil, preferimos a indução anestésica por inalação com sevoflurano sem supressão da ventilação espontânea. Por causa da possibilidade de introdução de uma lâmina curva na linha de visão, uma lâmina Miller reta, tamanho zero, foi usada, mas a laringe não pôde ser visualizada pela abordagem tradicional da linha média. Portanto, a laringoscopia com lâmina reta paraglossal descrita para intubação traqueal difícil foi usada e a intubação às cegas feita após se visualizar a ponta da epiglote.⁵ A abordagem lateral foi feita para ultrapassar a língua e as estruturas maxilares e melhorar a visão da glote. Em caso de fracasso na intubação, o nosso plano de reserva era fazer uma laringoscopia por fibra óptica. O uso de máscara laríngea foi discutido, mas não escolhido porque poderia ser impossível garantir uma via aérea segura por causa dos movimentos da cabeça durante a operação e da possibilidade de aspiração das secreções orofaríngeas. O uso de succinilcolina foi evitado porque poderia causar a liberação em excesso de potássio, disritmias cardíacas fatais e hipertermia maligna. Por causa do risco aumentado de hipertermia na SWW, a temperatura corporal foi monitorada durante a cirurgia e no período pós-operatório.^{2,3} Relaxantes musculares não despolarizantes e opiáceos

não foram usados por causa da possibilidade de recuperação tardia e da depressão respiratória pós-operatória resultante da fraqueza crônica dos músculos respiratórios.^{2,3} Analgesia pós-operatória foi fornecida com paracetamol e a sedação profunda foi evitada. Disfunção pulmonar pós-operatória e consequente pneumonia por aspiração foram consideradas; portanto, as secreções orofaríngeas foram aspiradas regularmente.

Embora nosso paciente não apresentasse anormalidade geniturinária, disfunção renal e envolvimento dos músculos cardíacos podem ser observados na SWW e é importante reconhecer o aumento do risco de insuficiência cardíaca e renal no período perioperatório.² O controle da manutenção adequada de líquidos deve ser feito para evitar disfunção renal e depressão cardiovascular.

As crianças com SWW podem estar com a pressão intracraniana (PIC) aumentada; portanto, a conduta anestésica deve incluir precauções ao fornecer uma circulação cerebral adequada, como evitar o aumento ou a diminuição excessiva da pressão arterial média.³ Também é importante reconhecer que os pacientes com SWW são propensos a desenvolver convulsões, episódios de apneia central e obstrutiva, dificuldade de engolir e consequente insuficiência cardiorrespiratória, pneumonia por aspiração e sepse.^{2,3} O uso de fármacos epileptogênicos e episódios hipóxicos podem levar a convulsões.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Walker AE. Lissencephaly. *Arch Neurol Psychiatry*. 1942;48:13–29.
2. Dobyns WB, Pagon RA, Armstrong D, et al. Diagnostic criteria for Walker–Warburg syndrome. *Am J Med Genet*. 1989;32:195–210.
3. Sahajanda H, Meneges J. Anaesthesia for a child with Walker–Warburg syndrome. *Pediatr Anesth*. 2003;13:624–8.
4. Crowe C, Jassani M, Dickerman L. The perinatal diagnosis of the Walker–Warburg syndrome. *Diagnosis*. 1986;6:177–85.
5. Henderson J. The use of paraglossal straight blade laryngoscopy in difficult tracheal intubation. *Anaesthesia*. 1997;52:522–6.