

Anestesia e Síndrome de Down

M. V. M. Maranhão¹, M. H. C. Maranhão² & V. V. Coelho, TSA³

Maranhão M V M, Maranhão M H C, Coelho V V – Anesthesia and Down's syndrome.

The authors presented a review of Down's syndrome and its genetic classification, characteristics and diagnosis. The main cardiopulmonary, digestive, hematologic and endocrine alterations are described. They even underline the immunologic and enzymatic aspects of the syndrome and the major problems related to anesthetic drugs and techniques.

Key Words: ANESTHESIA; SYNDROME: Down

Anestesia e síndrome de Down

Os distúrbios cromossômicos ocorrem com uma freqüência de aproximadamente 1:1.000 recém-nascidos vivos. Entre estes destaca-se pela sua freqüência a síndrome de Down (Trissomia do Cromossoma 21) numa proporção de 1 para 600 recém-nascidos vivos. De acordo com os aspectos citológicos e de aconselhamento genético podemos classificar a síndrome de Down em três tipos¹:

Tipo 1: Trissomia livre do Cromossoma 21: É o tipo mais freqüente, com 87% dos casos. Tem relação com a idade materna. A mulher com até 19 anos tem probabilidade de 0,6 em 100 recém-nascidos vivos de ter um filho com Trissomia do Cromossoma 21. Esta probabilidade vai aumentando com a idade, atingindo 45 em 100 recém-nascidos vivos na mulher acima de 45

anos². Quando a não-disjunção ocorre em casais jovens, esta pode ser tanto no óvulo como no espermatozóide. Na Trissomia livre a chance de recidiva é muito pequena: 1 a 2%.

Tipo 2: Mosaicismos: Representa 7% das crianças com síndrome de Down. Neste caso, o erro cromossômico não se originou nos progenitores e sim posteriormente à fecundação.

A chance de recidiva é de 1 a 2%,

Tipo 3: Translocação: 6% dos bebês com síndrome de Down. Sua detecção é importante, pois dependendo do tipo de translocação e em qual dos progenitores ocorre, existe o risco de recorrência de 10 a 100% dos casos.

A elevada mortalidade nos recém-nascidos e lactentes, portadores desta síndrome, é decorrente de cardiopatias congênitas. O desenvolvimento das técnicas de cirurgia cardíaca, com circulação extracorpórea e hipotermia profunda, possibilitou a correção desses defeitos na maioria desses recém-nascidos e lactentes, diminuindo marcadamente a mortalidade³. Atualmente existem cerca de 100.000 portadores de síndrome de Down nos Estados Unidos². Além disso, os modernos métodos de estimulação física e mental permitiram uma melhora acentuada no desenvolvimento desses bebês, facilitando sua integração ao meio social. A literatura é escassa com relação à síndrome de Down e anestesia. Hoje em dia não é tão infreqüente realizarmos uma anestesia numa criança com Trissomia do Cromossoma 21. O

1 Anestesiologista do Hospital Getúlio Vargas

2 Tocoginecologista do Hospital Barão de Lucena

3 Anestesiologista do Hospital Barão de Lucena .

Correspondência para Marcius Vinicius M. Maranhão
Rua Carneiro Vilela, 578/503
52050 - Recife, PE

Recebido em 4 de março de 1988

Aceito para publicação em 14 de abril de 1988

© 1988, Sociedade Brasileira de Anestesiologia

objetivo deste artigo foi realizar uma revisão das alterações morfológicas e funcionais, que ocorrem nos diferentes sistemas orgânicos desses bebês, principalmente os de maior interesse para o anesthesiologista.

Diagnóstico da Síndrome de Down

A criança portadora desta síndrome, e que vai se submeter a um ato anestésico-cirúrgico, já se encontra com diagnóstico. Entretanto, nas crianças muito pequenas e em locais onde inexistem profissionais especializados em Genética Médica, isto pode não ocorrer. Durante a visita pré-anestésica pode o anesthesiologista suspeitar desta síndrome e solicitar outra opinião.

Os sinais e sintomas mais freqüentes são fendas palpebrais oblíquas, microcefalia, braquicefalia, orelhas pequenas, excesso de pele na nuca, pregas epicânticas (olhos), manchas de Brushfield (olhos), ponte nasal achatada, perfil plano, choro característico (máscara facial), língua protusa, pélvis displásica, mãos pequenas e largas, clinodactilia do 5º quirodáctilo, prega simiesca, dermatoglifos típicos, prega vertical entre o 1º e 2º pododáctilos e hipotonia muscular. A confirmação final da síndrome de Down é feita através do cariótipo¹.

Alterações na cabeça, pescoço e extremidades

O pescoço relativamente curto e a língua aumentada e protusa podem dificultar as manobras de intubação traqueal. Os dentes apresentam-se, na maioria, com aspecto, forma e consistência anormais, devendo-se realizar a laringoscopia de maneira suave e atraumática². Uma complicação pouco freqüente (12%), mas que merece atenção, é o deslocamento atlanto-occipital, porque ocorrendo a nível de coluna cervical, pode ter sua morbidade aumentada durante a laringoscopia e intubação traqueal^{3,7}.

Em caso de se realizar intubação nasotraqueal, é importante salientar que estes bebês quando comparados com as outras crianças apresentam uma maior incidência de atresia coanal e hipertrofia adenoidal e tonsilar.

A proteção dos olhos durante o ato anestésico-cirúrgico é importante devido a maior freqüência de distúrbios oculares, tais como estrabismo e opacificação do cristalino¹.

Pode-se encontrar dificuldades em realizar a punção venosa, devido ao maior desenvolvimento do tecido adiposo, podendo ser necessária a canulização de uma veia central, após anestesia local e sedação⁴. Se este procedimento for reali-

zado deve-se iniciar antibioticoterapia profilática, visto que estes bebês apresentam certo grau de deficiência imunológica.

Quando da fixação dos membros na mesa cirúrgica, esta deve ser realizada suavemente para evitar lesões de nervos, articulações e ossos, devido à hipotonia muscular.

Alterações cardiovasculares

É importante o conhecimento da fisiopatologia das cardiopatias congênitas mais freqüentes nas crianças portadoras de Trissomia do Cromossoma 21. Vimos que 60% dos recém-nascidos e lactentes com síndrome de Down morrem devido a alterações congênitas no sistema cardiovascular. As lesões cardíacas mais comuns são: defeito do coxim endocárdico (40%), comunicação interventricular (27%), persistência do canal arterial (12%) e tetralogia de Fallot (8%). Todas essas patologias, com exceção da Tetralogia de Fallot, aumentam o fluxo sangüíneo pulmonar, podendo complicar com doença vascular pulmonar, que pode ocorrer mesmo sem cardiopatia associada, devido à hipoxemia crônica secundária à infecção pulmonar crônica, hipoventilação devido a hipotonia muscular e apnéia obstrutiva durante o sono³. A correção cirúrgica precoce evitará a hipertensão pulmonar grave por hiperresistência, com resultados menos satisfatórios. Estas correções são feitas atualmente com grande sucesso, não apresentando os portadores desta síndrome risco anestésico-cirúrgico maior que as demais crianças³.

Estas crianças cardiopatas fazem uso de digitalícos, diuréticos entre outras drogas, devendo-se estar atento para interação com os anestésicos.

As crianças não-cardiopatas apresentam durante a anestesia grande estabilidade do ritmo e freqüência cardíaca e pressão arterial, apesar de esta última ser, geralmente, mais baixa do que a esperada na respectiva faixa etária.

Alterações do sistema respiratório

Com relação ao sistema respiratório deve ser enfatizado que estas crianças apresentam uma laringe com menor diâmetro quando comparadas aos bebês não-trissômicos. Deve-se ter em mãos quando da intubação traqueal, tubos de vários calibres, com balonetes de baixa pressão para evitar traumas na laringe, com graves repercussões. Existe um aumento na incidência de estenose subglótica congênita, devido à pequena área subglótica³. Ocorre ainda aumento na freqüência de infecção respiratória, provavelmente devido a

um aumento no nível da enzima superóxido dismutase. Esta enzima inativa os radicais de superóxido, que são normalmente ativos, naquelas pessoas com defesas contra infecções^{2,7}. Deve ser mencionada a ocorrência de traqueomalácia associada a esta síndrome³. Estas crianças, quando não tratadas convenientemente de suas cardiopatias congênitas, evoluem com insuficiência respiratória, sendo este um fator importante no aumento da morbidade e mortalidade pós-cirúrgica cardíaca. Do ponto de vista pós-anestésico, ocorre com maior frequência nestes bebês estridor laríngeo pós-extubação, principalmente em intubações prolongadas.

O tratamento deve ser realizado com esteróides mais nebulização e quando necessário reintubação com tubo de menor calibre⁶.

Alterações do sistema digestivo

As alterações do sistema digestivo São infreqüentes. É relatado aumento da incidência de atresia duodenal^{1,4}. Fígado aumentado e doloroso pode ser encontrado associado a insuficiência cardíaca.

Alterações hematológicas e endócrinas

Policitemia com hematócrito acima de 70% é freqüente em recém-nascidos. São descritos casos em que o hematócrito é superior a 88%³. Os leucócitos são normais em número, porém os granulócitos são, em sua maioria, estrutural e funcionalmente anormais². Através de anticorpos tireoidianos mostrou-se que a função tireoidiana nas crianças é normal. Nos adultos há alta incidência (50%) de hipofunção tireoidiana³. Níveis de cortisol são normais, porém a resposta da adrenal ao ACTH é subnormal.

Alterações imunológicas e enzimáticas

A deficiência imunológica é um problema especial.

O sistema imunológico time-dependente é mais severamente deprimido que o humoral (mediado pelas células Beta)³.

Os níveis de gamaglobulina sérica são acima do normal. A resposta do anticorpo a determinados antígenos está diminuída². Técnica anestésica o mais asséptica possível é de fundamental importância nessas crianças.

Existe anormalidade no metabolismo das catecolaminas. O significado da baixa excreção de epinefrina livre ou conjugada não é claro, mas

pode explicar a pobre resposta ao estresse vista nessas crianças.

As anormalidades no metabolismo da serotonina têm grande significado clínico na etiologia da marcante hipotonia verificada nesses bebês. Esta hipotonia tem sido melhorada, com o emprego da 5-hidroxitriptamina. Entretanto esta droga apresenta efeitos colaterais, tais como vômito, diarreia, opistótono, hipertensão e rubor cutâneo, que podem ser severos, diminuindo de intensidade com a redução da dose.

Síndrome de Down e drogas e técnicas anestésicas

As drogas utilizadas na medicação pré-anestésica não apresentam nenhum efeito anormal nessas crianças. Tem sido descrita resposta exacerbada ao emprego de atropina, podendo ser esta reação idiossincrásica freqüentemente fatal³. Entretanto Wark³ utilizando doses de 20µg. kg⁻¹ e 12µg. kg⁻¹ muscular e/ou 10 µg. kg⁻¹ venoso não encontrou diferenças estatisticamente significativas entre grupos trissômicos e grupos-controle. Vale ressaltar que estas crianças apresentam intensa sialorréia. No que se refere à medicação pré-anestésica, vale salientar que essas crianças são extremamente dóceis, aceitando facilmente medicação de uso oral. A presença dos pais até o adormecer é importante, devido à forte ligação emocional entre os mesmos. Nos trabalhos consultados não existe nenhuma resposta anormal com o emprego das diversas técnicas e drogas de indução e manutenção da anestesia, como tiopental, quetamina, N₂O, halotano, metoxiflurano e relaxantes musculares³. Em virtude das alterações cardiovasculares e respiratórias congênitas, acreditamos que as técnicas de anestesia regional, tais como bloqueio do plexo braquial, analgesia peridural, lombar e sacra, além da raquianalgesia, apresentam excelente indicação nessas crianças, tendo inclusive sido enfatizado o emprego do bloqueio subaracnóideo em crianças de alto risco e, entre estas, às portadoras da síndrome de Down, em recente publicação no exterior⁸.

Do mesmo modo que quando do adormecer, o acordar dessas crianças será muito mais tranqüilo, na presença dos genitores.

Os autores concluem que as crianças com síndrome de Down toleram muito bem as técnicas e drogas anestésicas utilizadas atualmente. É necessário, entretanto, que o anestesiológista esteja familiarizado com as alterações funcionais e morfológicas que podem ocorrer nesses bebês, para que possa conduzir da melhor maneira possível a sua técnica anestésica.

Maranhão MVM, Maranhão MHC, Coelho VV
-Anestesia e síndrome de Down.

Os autores apresentam uma revisão sobre a síndrome de Down, sua classificação genética, características e o diagnóstico. As principais alterações cardiopulmonares, digestivas, hematológicas e endócrinas são descritas. Chamam ainda a atenção para os aspectos imunológicos e enzimáticos da síndrome e os principais problemas relacionados a drogas e técnicas anestésicas.

Unitermos: ANESTESIA; SÍNDROMES: Down

Maranhão MVM, Maranhão M H C, Coelho V V
– Anestesia y síndrome de Down.

Los autores presentan una revisión acerca del síndrome de Down, su clasificación genética, características y el diagnóstico. Las principales alteraciones cardiopulmonares, digestivas, hematológicas y endócrinas son también descritas. También llaman la atención para los aspectos inmunológicos y enzimáticos del síndrome, junto con los principales problemas relacionados a las drogas y técnicas anestésicas.

REFERÊNCIAS

1. Teich E - Genética Médica, em Sinopse Médica, Medina A, Rio de Janeiro, Editora Cultura Médica Ltda., 1984; 853-855.
2. Katz J, Benumof J, Kadis .L B – Anestesia and uncommon diseases, 2ª Edição, Philadelphia, Saunders Company, 1981; 70-701, 500-501.
3. Kobel M, Creighton R E, Steward DJ – Anesthetic considerations in Down's syndrome: experience with 100 patients and a review of the literature. Can Anaesth Soc J 1982; 29: 593-599.
4. Stoelting R K, Dierdorf S F – Anesthesia and co-existing disease. New York. Churchill Livingstone, 1983: 770-771.
5. Wark H J, Overton J H, Marian P – The safety of atropine premedication in children with Down's syndrome. Anesthesia, 1983; 38; 871-874.
6. Sherry K M – Post-extubation stridor in Down's syndrome. Br J Anaesth 1983 55: 53-55.
7. Miller R D - Anaesthesia, 2ª Edição, New York, Churchill Livingstone, 1986; 307-308,
8. Abajian J C, Mellish R W P, Browne A F et al. - Spinal anaesthesia for surgery in the high-risk infant. Anaesth Analg 1984; 63: 359-362.

AGRADECIMENTO – *A minha filha Isabela de Fátima portadora da síndrome de Down, que com seu sorriso, amor e carinho encheu de alegria a vida de seus pais (Maranhão).*