

## Recomendações anestésicas para **Artrogripose múltipla congênita**

**Nome da doença:** Artrogripose múltipla congênita (AMC)

**ICD 10:** Q74.32

**OMIM:**

**Sinônimos:** Artrogripose, amioplasia congênita, artromiodisplasia congênita, síndrome de Guérin-Stern, miodistrofia fetal deformante

**Sumário da doença:** AMC é a descrição clínica de uma síndrome congênita com uma incidência estimada de 1: 3.000-10.000 [25,30,38]. Já dentro do útero, a frequência de movimento do feto é reduzida devido a múltiplas contraturas articulares - na maioria simétricas. Primeiramente, as grandes articulações das extremidades, a coluna [12], mas também a região otolaringológica [10,11] são afetadas - com gravidade variável. Além disso, uma massa muscular reduzida e um tecido subcutâneo meramente desenvolvido são notáveis. Durante o crescimento, inúmeras deformidades são geradas. Outros sistemas de órgãos podem estar envolvidos (SNC, sistema cardiovascular, pulmões, trato gastrointestinal, trato urogenital, parede abdominal). Na maioria dos casos, os pacientes desenvolvem inteligência normal.

Os detalhes da causa desta doença não progressiva não são claros. A frequência reduzida dos movimentos fetais parece ser significativa - por diferentes razões [16]. Entre outros, fatores externos (por exemplo, oligodrâmnio, septo uterino), principalmente alterações metabólicas nas células musculares ("forma miopática") ou um distúrbio das células cornuais anteriores da medula espinhal ("forma neuropática") são discutidos como possíveis gatilhos. Assim, não é surpreendente que numerosas síndromes possam estar associadas com AMC (por exemplo, síndrome de Freeman-Sheldon [1,2], síndrome de Brown [3], síndrome de Bruck [4], síndrome ARC [5,46]). Mesmo doenças maternas (Miastenia gravis [7,44]) ou consumo de drogas durante a gravidez [6,31], bem como infecções maternas / fetais causadas pelo vírus de zika [52] podem levar a AMC do feto.

A classificação clínica pode ser realizada de acordo com três graus de gravidade ("classificação de Munique") [37]:

Tipo 1: Afecção primária das extremidades, possivelmente músculos do pescoço e do tronco; por exemplo.:

- Afecção primária das mãos e pés; parte disso é a aracnodactilia contratural (então chamados artrogripes distais; autossômico dominante)
- Afecção de todas as extremidades - incluindo a articulação do ombro e quadril (60-80%) com rotação interna simétrica dos ombros, cotovelos estendidos fixos, contraturas de flexão e extensão das articulações do joelho, bem como pernas de

forma cilíndrica, *talipes equinovaro* (aprox. 85%) (a chamada amioplasia; na maioria dos casos esporádica).

Tipo 2: malformações principalmente da linha média; afecções das extremidades (vide tipo 1), bem como malformações de diferentes órgãos (por exemplo, hérnia diafragmática, escoliose pronunciada), pterígio. Uma diferenciação de outros subgrupos na artrogripose distal é realizada.

Tipo 3: Distúrbios dismórficos adicionais e malformações; distúrbios do SNC.

Essas são síndromes multifacetadas das quais a AMC é apenas um aspecto; a gravidade da síndrome é originada pela malformação adicional.

Freqüentemente, os pacientes com AMC são submetidos a intervenções cirúrgicas recorrentes. Nesse contexto, várias particularidades anestesiológicas devem ser observadas.

---

A medicina está em desenvolvimento



Talvez haja novo conhecimento

Cada paciente é único

Talvez o diagnóstico esteja errado

---



**Encontre mais informações sobre a doença, os seus centros de referência e organizações de pacientes na Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)**

---

## Cirurgia típica

---

Em primeiro lugar, os pacientes com AMC devem ser submetidos a intervenções no campo da ortopedia (pediátrica) [39]. As deformidades existentes são corrigidas (por exemplo, pés tortos [25], luxações e contraturas do quadril, luxações patelares e encurtamentos do tendão de Aquiles [25]).

Também as intervenções na extremidade superior são comuns [23,28].

Após o primeiro ano de vida, até 65% dos pacientes desenvolvem escoliose, que possivelmente necessitará de correção [12].

Freqüentemente, as biópsias musculares são realizadas em bebês [22].

Possivelmente, outras intervenções são necessárias, dependendo das malformações associadas (por exemplo, hérnia inguinal, sindactilia, hipospádia, onfalocele [10], criptorquismo, cálculos renais [17], refluxo gastrointestinal [20], deformidades plásticas), doenças subjacentes ou síndromes causais.

Em muitos casos, as intervenções duram várias horas.

---

## Tipo de anestesia

---

Os principais problemas decorrentes da anestesia em pacientes com AMC são o trato respiratório potencialmente difícil, más condições venosas (que melhoram após a infância), bem como hipertermia intraoperatória [17-19,25,27,30]. Freqüentemente, os pacientes com AMC precisam ser submetidos a intervenções cirúrgicas recorrentes já na infância.

O estabelecimento pré-operatório da anestesia regional parece ser vantajoso - como procedimento único ou em combinação com a anestesia geral. Em bebês pequenos, a anestesia regional é realizada enquanto os pacientes estão dormindo.

Normalmente, as técnicas regionais periféricas funcionam bem - conforme descrito na literatura em relação às extremidades superiores e inferiores [22,23,30]. A ultrassonografia aumenta a taxa de sucesso dos bloqueios dos nervos periféricos em crianças com artrogripose porque a resposta da estimulação do nervo é frequentemente difícil de obter devido às contraturas [47]. No entanto, a substituição do tecido muscular normal por tecido adiposo e fibroso pode agravar a visibilidade dos nervos ao usar o ultrassom.

Para cirurgia da extremidade superior, são recomendados bloqueios axilar, supraclavicular e infraclavicular. Para cirurgia de membros inferiores, os bloqueios dos nervos paravertebral, lombar, epidural, iliofascial, femoral e ciático fornecem alívio da dor. É descrito o uso de ropivacaína (0,2%, 0,375%, 0,5% e 0,75%), bupivacaína (0,5%) e lidocaína (2%). Alternativamente, um cateter com túnel subcutâneo pode ser uma opção [54].

Ocasionalmente, a colocação do cateter pode ser complicada devido a contraturas das extremidades [23]. Para melhor mobilização pós-operatória e terapia suficiente da dor, é recomendável escolher um procedimento baseado em cateter.

Além disso, as infiltrações intra-operatórias das bordas da ferida provaram ser valiosas.

Devido às alterações espinhais existentes e à disseminação imprevisível de anestésicos locais [51], os métodos de anestesia regional próximos à medula espinhal são parcialmente

descritos como impossíveis (raquianestesia [22]) ou insuficientes (bloqueio peridural unilateral [34]). Em alguns relatos de caso, uma única dose de raquianestesia [42] ou uma raquianestesia contínua pareceu praticável [32,33].

No que diz respeito à anestesia caudal, em bebês, boas experiências têm sido feitas com o método de injeção única, que é aplicado com mais frequência [25,30]. No entanto, a colocação de um cateter caudal também é possível [24]. O tempo de permanência de um cateter caudal posicionado próximo à região anal deve ser limitado para evitar a formação de abscessos; além disso, deve ser verificado em intervalos próximos [25].

Analgo-sedação: Basicamente, não há contra-indicações. Em pacientes com AMC, presume-se um ligeiro aumento da responsividade a drogas depressoras respiratórias. Com a história do paciente de refluxo gastroesofágico, um risco aumentado de aspiração do conteúdo gástrico deve ser levado em consideração [17,30].

---

### **Exames adicionais pré-operatórios necessários (além do cuidado padrão)**

---

Basicamente, nenhum diagnóstico pré-operatório específico é necessário em pacientes com AMC. Devido às características multifacetadas e às causas desta doença, uma avaliação exata quanto à gravidade da doença, formato da cabeça, contraturas, bem como deformidades espinhais e torácicas é indispensável. Dados anamnésicos relativos a operações anteriores e intubações fornecem informações valiosas sobre os riscos de intubação que devem ser previstos.

Coleta de sangue: No caso de intervenções menores e dados anamnésicos imperceptíveis, a coleta de sangue pode ser evitada antes da cirurgia ou, antes, adiada para o período após a indução da anestesia - devido à reconhecida dificuldade de acesso venoso.

ECG / UCG: Não há doença cardíaca congênita específica em conexão com AMC. Em fontes literárias, relatos de anomalias como persistência do *ductus arteriosus*, coarctações da aorta e estenoses aórticas são avaliados principalmente como coincidências esporádicas dessa síndrome [21,30].

Radiografia torácica, função pulmonar, hemogasometria: Esses exames devem ser realizados dependendo da existência e da gravidade da escoliose, hipoplasia pulmonar, deformidade torácica ou miopatia, bem como do tamanho e tipo da intervenção pretendida. Nessas circunstâncias, pode haver um distúrbio ventilatório restritivo que deve ser esclarecido [12,17].

Perguntas específicas sobre aspirações recorrentes, pneumonia e refluxo fazem parte de toda anamnese.

No caso de crianças agitadas, a hemogasometria pode ser realizada com amostras de sangue capilar.

O rastreamento de apneia obstrutiva do sono em pacientes com histórico de ronco é recomendado. A artrogripose pode causar AOS e hipoventilação do sono [50].

Imagem da coluna cervical: em pacientes com AMC com sintomas clínicos relacionados à instabilidade da coluna cervical, é recomendado realizar uma avaliação neurorradiológica da junção craniocervical. Um caso de subluxação atlantoaxial por causa de AMC foi descrito [13]. A escoliose que compreende a coluna cervical ou uma síndrome de Klippel-Feil pode levar a esses sintomas [30].

Investigações adicionais: O sistema orgânico mais freqüentemente envolvido é - secundário ao sistema musculoesquelético - o trato urogenital (10-42%). A este respeito, hipospádia e anomalias renais (agenesia ou duplicação dos rins, comprometimentos funcionais do rim semelhantes à síndrome de Fanconi) [15] são relevantes em termos de anestesiologia. Pacientes com síndrome ARC são extremamente raros (artrogripose, disfunção renal, colestase) [5] e particularmente afetados por comprometimentos da função renal, distúrbios hepáticos, hipotireoidismo e cardiopatia congênita.

---

### **Preparação específica para o manejo da via aérea**

---

Em até 25% dos pacientes com AMC, uma laringoscopia direta difícil ou impossível e / ou intubação pode ser antecipada [17,30]. Os achados causais típicos são, por exemplo: abertura oral restrita, hipoplasia mandibular (micrognatia), palato arqueado alto, mobilidade reduzida da língua, aparência semelhante à da síndrome de Pierre Robin, pescoço curto, torcicolo e epiglote omegaformada. Fenda palatina e grandes hemangiomas na face também foram descritos [8-11,26,30].

Na maioria dos casos de intubação difícil, foram relatadas boas condições para ventilação por máscara laríngea. No entanto, existem relatos de casos que descrevem a falha da ventilação através de uma máscara laríngea por causa de grandes alterações anatômicas [9,42,49].

De acordo com todas as fontes da literatura que foram consultadas, a respiração por máscara foi possível sem problemas. Particularmente sempre que a intubação anestésica for indispensável, é recomendável manter todos os materiais respiratórios (pediátricos) de uso geral na clínica ou na prática médica - além da máscara laríngea [54].

É relatado que as intubações bem-sucedidas foram realizadas através da máscara laríngea, cateter de troca das vias aéreas de Cook, intubação com fibra óptica flexível, bem como usando um laringoscópio McCoy com cateter Fogarty integrado [8-10]. A necessidade de cricotireoidotomia em uma situação de emergência poderá ocorrer [49].

---

### **Preparação específica para transfusão ou administração de hemoderivados**

---

Em pacientes com AMC, geralmente nenhuma tendência de aumento de sangramento é observada em comparação com pacientes sem AMC. Novamente, uma anamnese detalhada do sangramento em cada caso individual determina o planejamento pré-operatório.

No entanto, no caso da síndrome ARC (artrogripose, disfunção renal, colestase), é descrito um distúrbio funcional dos trombócitos. Um caso de hemorragia inesperadamente forte após biópsia hepática percutânea e um caso com hemorragia nasal espontânea com risco de vida foram descritos. [14,46].

Recomenda-se cautela no caso de pacientes que tomam ácido valpróico. Os seguintes são efeitos colaterais relevantes para a hemorragia: trombocitopenia, bem como um tempo de sangramento prolongado devido a uma concentração reduzida de fibrinogênio, fator VIII e inibição da fase secundária da agregação plaquetária. Se houver tempo suficiente antes de grandes intervenções cirúrgicas (neurocirurgia, operações no quadril), o agente antiepilético ativo deve possivelmente ser alterado para outra classe de substância sob supervisão médica especializada. Foi comprovado o sucesso de iniciar operações com perda de sangue abundante esperada (por exemplo, osteotomia pélvica, correção de escoliose em

termos de fusão de segmento longo) com unidade de coleta de proteção de células (reservatório).

A cirurgia das extremidades distais é frequentemente realizada sob parada circulatória local (torniquete).

---

### **Preparação específica para anticoagulação**

---

Não há evidência de um risco geralmente aumentado de trombose ou da necessidade de administração regular de anticoagulantes para pacientes com AMC. No entanto, também nestes casos, a anamnese deve incluir questões relacionadas com, por ex. uma tendência familiar para desenvolver trombose (trombofilia).

No pós-operatório - em particular após intervenções nos membros inferiores e durante longos períodos de imobilização - em geral, uma profilaxia de trombose adequada deve ser considerada desde o início da puberdade.

---

### **Precauções específicos para posicionamento, transporte e mobilização**

---

Frequentemente, as crianças com AMC são muito magras como consequência da redução do tecido subcutâneo, da massa muscular reduzida e por problemas nutricionais que possivelmente existem no caso da forma neurogênica da AMC (refluxo, disfagia, aspirações [11,17,30]).

Junto com as contraturas pré-existentes, o posicionamento dos pacientes para a cirurgia se torna mais difícil. Para evitar danos de decúbito, a colocação de coxins sob todas as partes do corpo em contato com a base é obrigatória.

Já na fase inicial da anestesia, especialmente em crianças pequenas, o manejo térmico suficiente deve ser lembrado.

Devido à reduzida flexibilidade das articulações e à consequente falta de exercício físico, já fetos e recém-nascidos podem desenvolver osteopenia. O risco de fraturar os ossos longos antes durante o nascimento é aumentado nas crianças afetadas [35]. A osteoporose já existe na infância [23]. Isso reforça a importância de um posicionamento cuidadoso, embora não haja evidências da relevância clínica da osteoporose nesse aspecto.

---

### **Interações entre fármacos anestésicos e medicações de uso contínuo**

---

Não existe um medicamento típico de longo prazo no caso de AMC. Como mencionado anteriormente, uma anamnese detalhada deve ser realizada em relação às doenças concomitantes.

## Procedimento anestesiológico

---

Faz sentido administrar pré-medicação oral ansiolítica pela administração de um benzodiazepínico (por exemplo, Midazolam) em uma dosagem cuidadosa (0,4-0,5mg / kg) [25]; entretanto, isso não é prescrito por todos os autores [23].

Devido à qualidade geralmente pobre da veia e à população de pacientes principalmente pediátricos, em muitos casos a indução inalatória da anestesia é necessária. A este respeito, o uso não problemático de Sevoflurano, Halotano [28,30], mas também o uso de uma mistura N<sub>2</sub>O / O<sub>2</sub> [25] é descrito. Em alguns casos, não é possível obter acesso venoso periférico e a colocação primária de um cateter venoso central é necessária [25,30], mas desde a introdução do ultrassom, a colocação IV guiada por ultrassom pode ser útil [53].

Para indução intravenosa de anestesia, Propofol e Tiopental têm se mostrado valiosos [20,23,25,28,30]. Também há relatos positivos de cetamina / midazolam [17,23,43].

Devido à baixa massa muscular e também às alterações neurogênicas e miopáticas, os pacientes com AMC podem apresentar reações sensíveis a anestésicos inalatórios e intravenosos, relaxantes musculares não despolarizantes e a opiáceos [17,23,30,34]. É dada preferência a derivados desses grupos de medicamentos com eficácia de curto prazo. Dessa forma, o risco de complicações pós-operatórias pode ser reduzido [18,19,30]. Não há contraindicações absolutas no que diz respeito a certos narcóticos.

A anestesia pode ser mantida pela administração de anestésicos intravenosos ou inalatórios (também em combinação com N<sub>2</sub>O).

A instabilidade hemodinâmica pode ser mais provável entre pacientes que sofrem de AMC. A hipotensão com necessidade de vasopressores também ocorre sem cardiopatia subjacente. Não há ligação direta conhecida com cardiomiopatia [53]. Deve haver medicação vasoativa disponível.

A hipertermia perioperatória descrita (diagnóstico diferencial: hipertermia maligna) em caso de AMC é discutida no tópico "diagnósticos diferenciais típicos". Por precaução, o uso de Succinilcolina deve ser renunciado. Embora em muitos casos esta droga tenha sido usada sem causar problemas [27,34] - a succinilcolina pode levar a aumentos elevados de potássio no caso de um componente miopático subjacente da AMC [28,30].

Sempre que possível, é muito razoável combinar narcose com anestesia regional para pacientes com AMC. Isso leva a uma demanda reduzida de anestésicos, condições circulatórias estáveis, à manutenção da respiração espontânea (se necessário), prevenção do estresse e terapia suficiente da dor perioperatória. Este último é vantajoso principalmente no pós-operatório imediato e essencial para o sucesso da operação [18,19,23,51].

O acetaminofeno ajustado ao peso pode ser usado para terapia da dor pós-operatória [54].

Não há particularidades descritas em relação à aplicação de anestésicos locais. A combinação de anestésicos locais com adjuvantes como clonidina no caso de anestesia regional periférica [25] ou de sufentanil, clonidina ou adrenalina no caso de anestesia peridural (caudal) tem sido aplicada com sucesso [19,25].



## **Monitorização específica ou adicional**

---

O tipo de monitoramento deve ser escolhido de acordo com o tipo e extensão da cirurgia, considerando também os sistemas de órgãos potencialmente envolvidos.

Como parte do monitoramento padrão, a vigilância da temperatura e do CO<sub>2</sub> é de particular importância, mesmo no caso de pequenas intervenções [25,28]. A razão é que a AMC é frequentemente acompanhada por reação hipermetabólica intraoperatória inespecífica (hipertermia) [27,28,30]. Nessas circunstâncias, o paciente possivelmente desenvolve acidose e hipercalemia. Medições intraoperatórias repetitivas de valores de pH e concentrações de K<sup>+</sup> podem fornecer informações valiosas.

A aplicação de relaxometria após a administração de relaxantes musculares é aconselhável (difícil calcular a duração do bloqueio neuromuscular com risco de curarização residual pós-operatória (CRPO)) [17,23,30,34]).

As investigações sobre a medição da profundidade anestésica (por exemplo, BIS) em pacientes com AMC não estão disponíveis.

Em relação à duração frequentemente prolongada das operações (e quanto à possibilidade de cateteres caudais / peridurais de demora), um cateter urinário tem se mostrado útil.

Em caso de anamnese de refluxo ou aspiração, pode-se considerar a colocação de sonda nasogástrica intraoperatória

## **Complicações possíveis**

---

Problemas frequentes em pacientes com AMC, descritos na literatura, foram mencionados nos capítulos anteriores ou são descritos em “diagnósticos diferenciais típicos”.

## **Cuidados pós-operatórios**

---

No pós-operatório, os pacientes com AMC parecem ter predisposição para problemas respiratórios. A ocorrência frequente de estridor pós-extubação após intubação difícil é relatada [30]. Um aumento da sensibilidade aos bloqueadores neuromusculares e opioides foi descrito [51].

No caso de componentes neurogênicos do AMC e efeitos residuais potencialmente adicionais da anestesia, os pacientes às vezes desenvolvem um controle reduzido do trato respiratório superior e distúrbios de deglutição durante a fase de recuperação. Especialmente os pacientes com distúrbio pulmonar restritivo conhecido (por exemplo, escoliose grave, hipoplasia pulmonar, miopatia, aspirações recorrentes pré-existent) mostram uma tendência pós-operatória para a formação de hipoventilação e atelectasia causando necessidade prolongada de oxigênio [17-19,30].

No entanto, o risco de complicação respiratória fatal (por exemplo, pneumonia) também pode ser aumentado no tipo distal de AMC quando as alterações ortopédicas levam à dificuldade de excretar expectoração suficientemente [48].

Conseqüentemente, é recomendável monitorar a função respiratória do paciente em intervalos curtos por um longo período de tempo (por exemplo, oximetria de pulso). Isso se



aplica particularmente sempre que opiáceos são usados no pós-operatório (em pacientes pediátricos). Se não houver problemas maiores, a supervisão pode ser realizada em uma enfermaria normal.

Não foram relatadas complicações (pulmonares) na sala de recuperação anestésica, se um procedimento regional foi implementado além da anestesia geral e os pacientes receberam terapia suficiente para a dor após a operação [18,19,23-25].

Terapia da dor: Consulte o capítulo “Anestesia regional”.

A enorme importância de uma terapia suficiente para a dor já foi apontada.

Se não for possível aplicar a anestesia regional, a partir dos aprox. 6 anos, o uso de PCA adaptado ao peso (analgesia controlada pelo paciente) pode ser levado em consideração em pacientes com AMC [18].

No pós-operatório, após descartar as contraindicações conhecidas, a medicação para dor de rotina pode ser aplicada de acordo com as recomendações da OMS (por exemplo, Paracetamol) [23].

Em termos de diagnóstico diferencial, deve-se considerar que na artrogripose os pacientes podem desenvolver dor com componente neuropático. A descrição da terapia bem-sucedida da dor com gabapentina em um recém-nascido com AMC após o fracasso da terapia com não opioides está disponível [31].

### **Problemas agudos relacionados à doença e seus efeitos na anestesia e recuperação**

Presumivelmente, o fenômeno mais frequentemente discutido em relação aos pacientes com AMC expostos à anestesia geral é a questão de saber se há uma predisposição para HM (hipertermia maligna) ou não.

Sabe-se que em alguns casos a AMC vem acompanhada de aumento da temperatura corporal intra-operatória (descrita até 38,8°C). Nesses casos, o paciente possivelmente desenvolve um aumento no CO<sub>2</sub> expirado e acidose consecutiva. Nos casos relatados, os pacientes não desenvolveram cianose; os exames pós-operatórios para detectar a presença de mioglobina na urina foram negativos. As intervenções cirúrgicas puderam ser concluídas; os pacientes se recuperaram rapidamente após a cirurgia. Nenhuma terapia específica foi necessária. O resfriamento ativo (de 38,8°C em diante) foi suficiente. Se as biópsias musculares foram realizadas após este evento, todas elas foram normais [20,27-30]. Além de outros, um aspecto que exclui a HM como doença causadora é o fato de o fenômeno da hipertermia intraoperatória ocorrer também durante a anestesia sem gatilho [28,30]. Uma pesquisa retrospectiva examinou 396 narcoses em 67 pacientes com AMC e - apesar da exposição a substâncias desencadeadoras conhecidas (Halotano / Succinilcolina) - não houve nenhum caso de HM [27]. Presumivelmente, a probabilidade de desenvolver hipertermia depende da gênese primária da AMC (neurogênica / miogênica) [28]. Em uma série de casos, isso foi de 33% [30]. Um estudo retrospectivo não encontrou evidências de aumento da probabilidade de hipertermia intraoperatória ou respostas hipermetabólicas, mas não pode descartar a possibilidade de que exista uma associação significativa [53].

Os casos descritos na literatura que relatam a suspeita de HM são provavelmente muitas vezes uma representação dessa reação hipermetabólica, que ocorre sem qualquer motivo ou defeito definitivamente identificável. Nesse contexto, a hipertermia no caso da artrogripose é, portanto, descrita sem outros sinais de HM [26,29].

No entanto, há uma descrição (1984) de dois casos de HM em pacientes com AMC. Ambos os casos foram adequadamente confirmados em termos de diagnóstico [40]. A literatura de 2009 tem uma posição clara a esse respeito: em um total de dois casos relatados, uma ligeira associação de artrogripose e HM é assumida. Esta suposição é reforçada por um outro relato de caso de HM na literatura [53]. A succinilcolina deve ser evitada [42].

Em resumo, a reação hipermetabólica intraoperatória observada com frequência em pacientes com AMC mostra muitas diferenças em comparação com a HM. Por exemplo, não há fatores desencadeantes definidos e pode ser controlado por medidas meramente sintomáticas. Um monitoramento adequado (veja acima) deve estar disponível [27-29].

Obviamente, a ocorrência de HM em caso de artrogripose - como no caso de todos os outros pacientes anestesiados que não tiveram resultados negativos para HM - não pode ser excluída e deve ser levada em consideração quando os sintomas correspondentes forem observados.

---

### **Anestesia ambulatorial**

---

Freqüentemente, os pacientes cirúrgicos com AMC são crianças. Devido aos possíveis problemas perioperatórios, são considerados pacientes de risco [19].

Não há recomendações sobre um procedimento ambulatorial no caso de AMC. Em muitos casos, um tratamento ambulatorial provavelmente não é razoável devido à terapia ortopédica pós-operatória intensiva.

A anestesia ambulatorial em pacientes (pediátricos) com AMC deve ser uma exceção e somente ser realizada após uma avaliação completa dos benefícios e riscos. (Uma constelação imaginável seria, por exemplo: intervenção mínima, AMC sem malformações concomitantes consideráveis, boa adesão do paciente e / ou dos pais e cuidados posteriores suficientemente prolongados).

---

### **Anestesia obstétrica**

---

A maioria das descrições de anestesia no caso de AMC referem-se a pacientes pediátricos. Relatos de casos de narcose no caso de artrogripose em adultos dificilmente podem ser encontrados - exceto em pacientes ginecológicas submetidas a uma cesariana.

Freqüentemente, esse tipo de parto é planejado principalmente por causa de anomalias pélvicas e espinhais [32-34].

Na maioria dos casos, as pacientes do sexo feminino foram submetidas à anestesia várias vezes na infância e, portanto, seu histórico médico pode ser facilmente obtido. [34]. Um trato respiratório problemático pré-existente pode se deteriorar devido a alterações adicionais típicas da gravidez.

Se adequado, o bloqueio neuroaxial deve ser preferível à anestesia geral com indução de sequência rápida.

Partos sem intercorrências sob raquianestesia contínua são descritos [32,33]. No entanto, a punção lombar pode ser difícil ou nunca ter sido realizada [22,34]. A difusão irregular da solução de anestésico local no caso de anestesia peridural é possível [34].

Em um caso, um pequeno tubo (6,0 ID) e a troca da lâmina foram necessários após indução em sequência rápida. A succinilcolina administrada teve um tempo de ação clínica claramente prolongado [34].

Se não a mãe, mas o feto é afetado pela AMC, partos repetitivos tornam-se difíceis devido ao aumento do número de apresentações pélvicas. A criança corre o risco de sofrer fraturas [35]. A cesárea primária pode ser necessária devido à hiperextensão da cabeça fetal [44]. Também são descritos procedimentos de tratamento *ex utero* intraparto (EXIT) com o propósito de intervenção nas vias aéreas, incluindo traqueostomia do feto [45]. Um estudo retrospectivo conclui que bebês recém-nascidos com artrogripose que requerem respiração artificial no momento do nascimento, têm um prognóstico ruim [36].

## Referências e links da internet

1. Richa FC, Yazbeck PH. Anaesthetic management of a child with Freeman-Sheldon syndrome undergoing spinal surgery. *Anaesth Intensive Care* 2008;36(2):249-253
2. Ferrari D, Bettuzzi C, Donzelli O. Freeman-Sheldon syndrome. A case report and review of the literature. *Chir Organi Mov* 2008;92(2): 127-131
3. Lobefalo LT, Mancinci AT, Petitti MT, Verrotti AE, Della Loggia GE, Di Muzio AE, et al. A family with autosomal dominant distal arthrogryposis multiplex congenita and brown syndrome. *Ophtalm Genet* 1999;20(4): 233-241
4. Yapicioglu H, Ozcan K, Arikan O, Satar M, Narli N, Ozbek MH. Bruck syndrome: osteogenesis imperfecta and arthrogryposis multiplex congenita. *Ann Trop Paediatr* 2009;29(2): 159-162
5. Jang JY, Kim KM, Kim GH, Yu E, Lee JJ, Park YS, et al. Clinical characteristics and VPS33B mutations in patients with ARC syndrome. *J Pediatr gastroenterol Nutr* 2009;48(3): 348-354
6. Maalouf EF, Battin M, Counsell SJ, Rutherford MA, Manzur AY. Arthrogryposis multiplex congenita and bilateral mid-brain infarction following maternal overdose of co-proxamol. *Eur J Paediatr Neurol* 1997;1(5-6):183-186
7. Hoff JM, Daltveit AK, Gilhus NE. Arthrogryposis multiplex congenita – a rare fetal condition by maternal myasthenia gravis. *Acta Neurol Scand Suppl.* 2006;183: 26-27
8. Thomas PB, Parry MG. The difficult airway: a new method of intubation using the laryngeal mask airway. Cook airway exchange catheter and tracheal intubation fiberscope. *Paediatr Anaesth* 2001;11(5): 618-621
9. Mentzelopoulos SD, Armaganidis A, Niokou D, Matsota P, Tzoufi M, Kelekis N, Soultanis K, Oikonomopoulos N, Kostopanagiotou G. MRI of the upper airway and McCoy-balloon laryngoscopy with left molar approach in a patient with arthrogryposis multiplex congenita and previous unsuccessful endotracheal intubation. *Anaesth Analg* 2004;99(6): 1879-1880
10. Nguyen NH, Morvant EM, Mayhew JF. Anesthetic management for patients with arthrogryposis multiplex congenita and severe micrognathia: case reports. *J Clin Anesth* 2000;12(3): 227-230
11. Laureano AN, Rybak LP. Severe otolaryngologic manifestations of arthrogryposis multiplex congenita. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1990;99(2 Pt 1):94-97. Review
12. Yingsakmongkol W, Kumar SJ. Scoliosis in arthrogryposis multiplex congenita: results after nonsurgical and surgical treatment. *J Paediatr Orthop* 2000; 20: 656-661
13. Luedemann WO, Tatagiba MS, Hussein S, et al. Congenital arthrogryposis associated with atlantoaxial subluxation and dysraphic abnormalities. *J Neurosurg* 2000;93: 130-132
14. Hayes JA, Kahr WH, Lo B, Macpherson BA. Liver biopsy complicated by hemorrhage in a patient with ARC syndrome. *Paediatr Anaesth* 2004;14(11): 960-963
15. Gill IB, Gupta NP, Oberoi GS. Genito-urinary anomalies in arthrogryposis multiplex congenita. *Br J Urol* 1987;60: 276-278
16. Drachman DB. The syndrome of arthrogryposis multiplex congenita. *Birth Defects.* 1971;7(2): 90-97
17. Oberoi GS, Kaul HL, Gill IS, Batra RK. Anaesthesia in arthrogryposis multiplex congenita: case report. *Can J Anaesth* 1987;34(3 (Pt 1)): 288-290
18. Redl G. Anaesthesia in handicapped children. *Anaesthesia* 1998;53 (2): 78-80. Review
19. Redl G. The pediatric high-risk patient in orthopedic surgery. *Acta Anaesthesiol Scand Suppl* 1997;111: 211-214
20. Ferris PE. Intraoperative convulsions in a child with arthrogryposis. *Anaesth Intensive Care* 1997;25(5): 546-549
21. Obarski TP, fardal PM, Bush CR, Leier CV. Stenotic aortic and mitral valves in three adult brothers with arthrogryposis multiplex congenita. *Am J Cardiol* 2005;96(3): 464-466
22. Ion T, Cook-Sather SD, Finkel RS, Cucciaro G. Fascia iliaca block for an infant with arthrogryposis multiplex congenita undergoing muscle biopsy. *Anaesth Analg* 2005;100(1): 82-84
23. Sreevastava D, Trikha A, Sehgal L, Arora MK. Interscalene brachial plexus block for shoulder surgery in a patient with arthrogryposis multiplex congenita. *Anaesth Intensive Care* 2002;30(4): 495-498
24. Jense HG, Glas PSA, Fitch RD. Continuous caudal block in an infant with arthrogryposis multiplex congenita. *Reg Anesth* 1987;12: 8-21
25. Standl T, Wappler F. Arthrogryposis multiplex congenita: special anesthesiological aspects. *Anaesthesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 1996;31(1): 53-57

26. Froster-Iskenius UG, Weterson JR, Hall JG. A recessive form of congenital contractures and torticollis associated with malignant hyperthermia. *J Med Genet* 1988;25: 102-112
27. Baines DB, Douglas ID, Overton JH. Anaesthesia for patients with arthrogryposis multiplex congenita: what is the risk of malignant hyperthermia? *Anaesth Intensive Care* 1986;14(4): 370-372
28. Hopkins PM, Ellis FR, Halsall PJ. Hypermetabolism in arthrogryposis multiplex congenital. *Anaesthesia* 1991;46(5): 374-375
29. Honda N, Konno K, Itohda Y, Nishino M, Matsushima S, Haseba S, Honda Y, Gotoh Y. Malignant hyperthermia and althesin. *Can Anaesth Soc J* 1977; 24(4): 5145-21
30. Martin S, Tobias JD. Perioperative care of the child with arthrogryposis. *Paediatr Anaesth* 2006; 16(1): 31-37
31. Behm MO, Keams GL. Treatment of pain with gabapentin in a neonate. *Pediatrics* 2001; 108(2): 482-484
32. Benonis JG, Habib AS. Ex utero intrapartum treatment procedure in a patient with arthrogryposis multiplex congenita, using continuous spinal anesthesia and intravenous nitroglycerin for uterine relaxation. *Int J Obstet Anaesth* 2008;17(1): 53-56
33. Rozkowski A, Smyczek D, Birnbach DJ. Continuous spinal anesthesia for cesarean delivery in a patient with arthrogryposis multiplex congenita. A clinical report. *Reg Anesth* 1996;21(5): 477-479
34. Quance DR. Anaesthetic management of an obstetrical patient with arthrogryposis multiplex congenita. *Can J Anaesth* 1988;35(6):612-614
35. Murphy JC, Neale D, Bromley B, Benacerraf BR, Copel JA. Hypoechoogenicity of fetal long bones: a new ultrasound marker for arthrogryposis. *Prenat Diagn* 2002;22(13):1219-22
36. Bianchi DW, Van Marter LJ. An approach to ventilator-dependent neonates with arthrogryposis. *Pediatrics* 1994;94(5): 682-6
37. Bauer H, Correll J, Heller R, Recktenwald S. Arthrogryposis multiplex congenita (AMC); <http://www.arthrogryposis.de/iga/fachinfo>; Januar 2009
38. Staheli L, Hall JG, Jaffe KM, Paholke DO. Arthrogryposis: A Text Atlas. Cambridge University Press 1998; Original ISBN-10: 0-521-57106-5, [http://www.globalhelp.org/publications/books/help\\_arthrogryposis.pdf](http://www.globalhelp.org/publications/books/help_arthrogryposis.pdf)
39. Parsch K, Pietrzak S. Arthrogryposis multiplex congenita. *Der Orthopäde* 2007;36(3): 281-292
40. Baudendistel N, Goudsouzian N, Cote C, Strafford M. End-tidal CO2 monitoring. *Anaesthesia* 1984;39: 1000-1003
41. Benca J, Hogan K. Malignant Hyperthermia, Coexisting Disorders, and Enzymopathies: Risks and Management Options. *Anesthesia & Analgesia* 2009;109(4):1
42. Borazan H, Selcuk Uluer M, Sahin O, Okesli S. Regional anesthesia with a single spinal anesthesia using hyperbaric bupivacaine in a child with arthrogryposis multiplex congenita. *J Anesth* 2012;26: 283-285
43. Acar HV, Cuvuş O, Ceyhan A, Yücel F, Dikmen B. Ketamine-midazolam anesthesia for an infant with arthrogryposis multiplex congenita: a case with decreased myocardial contractility. *J Anesth* 2011;25:794-795
44. Chieza JT, Fleming I, Parry N, Skelton VA. Maternal myasthenia gravis complicated by fetal arthrogryposis multiplex congenita. *Int J Obstet Anesth* 2011;20: 79-82.
45. Fink RJ, Allen TK, Habib AS. Remifentanyl for fetal immobilization and analgesia during the ex utero intrapartum treatment procedure under combined spinal-epidural anaesthesia. *Br J Anaesth* 2011;106: 851-855
46. Saadah OI, Bokhari BE, Alshaeri TM, Jastaniah W. Haematological manifestations of arthrogryposis-renal dysfunction-cholestasis (ARC) syndrome: a case report. *Arab J Gastroenterol* 2013;14: 26-28
47. Ponde V, Desai AP, Shah D. Comparison of success rate of ultrasound-guided sciatic and femoral nerve block and neurostimulation in children with arthrogryposis multiplex congenita: a randomized clinical trial. *Paediatr Anaesth.* 2013;23: 74-78
48. Hikiji W, Fukunaga T. Fatal broncho-pneumonia of an infant with arthrogryposis multiplex congenita (AMC). *Leg Med (Tokyo)* 2014;16: 157-160
49. Gupta B, Suri S, Kohli S, Ahmad S, Gupta S. Arthrogryposis multiplex congenita: airway concerns in an emergency situation. *Acta Anaesthesiol Taiwan* 2014;52: 88-90
50. Jon C, Mosquera RA, Mitchell S, Mazur LJ. Obstructive sleep apnoea and arthrogryposis. *BMJ Case Rep* 2014; 6: 1-3
51. Ma L, Yu X. Arthrogryposis multiplex congenita: classification, diagnosis, perioperative care, and anesthesia. *Front Med* 2017; 11: 48-52

52. van der Linden V, Filho EL, Lins OG, van der Linden A, Aragão Mde F, Brainer-Lima AM, Cruz DD, Rocha MA, Sobral da Silva PF, Carvalho MD, do Amaral FJ, Gomes JA, Ribeiro de Medeiros IC, Ventura CV, Ramos RC. Congenital Zika syndrome with arthrogryposis: retrospective case series study. *BMJ* 2016; 9: 354
53. Gleich SJ, Tien M, Schroeder DR, Hanson AC, Flick R, Nemergut M. Anesthetic Outcomes of Children With Arthrogryposis Syndromes: No Evidence of Hyperthermia. *Anesth Analg* 2017; 124: 908-914
54. Savenkov AN, Pajardi GE, Agranovich OE, Zabolskiy D, van Bosse HJP. Anaesthesiology for Children With Arthrogryposis. *J Pediatr Orthop* 2017; 37(1): S27-S28.

---

**Data da última modificação:**      **Abril de 2019**

---

*Esta recomendação foi preparada por:*

#### **Autores**

**Francesca Oppitz**, Anaesthesiologist, Wilhelmina Children's Hospital Utrecht, The Netherlands [F.Leipold@umcutrecht.nl](mailto:F.Leipold@umcutrecht.nl)

**Eckhard Speulda**, Anaesthesiologist, Germany

**Divulgações** Os autores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar. Esta recomendação não foi financiada.

*Esta recomendação foi revisada por:*

#### **Revisores**

**Christiane Goeters**, Anaesthesiologist, University Hospital Muenster, Germany  
[goeters@uni-muenster.de](mailto:goeters@uni-muenster.de)

**Robert Roedl**, Paediatric orthopaedic specialist, University Hospital Muenster, Germany  
[roedlr@ukmuenster.de](mailto:roedlr@ukmuenster.de)

**Divulgações** Os revisores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar.

*Esta recomendação foi traduzida para o inglês por:*

**Raimund Busley**, Anaesthesiologist, Hospital Vilsbiburg, Germany

#### **Editorial review 2019**

**Tino Münster**, Department of anaesthesiology and intensive care medicine, Hospital Barmherzige Brüder, Regensburg, Germany  
[Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de](mailto:Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de)

*Esta recomendação foi traduzida para o português (08/2020) por:*

**Carlos R Degrandi Oliveira**, Anestesiologista, MD, TSA, MSc; Hospital Guilherme Álvaro, Santos, Brasil  
[degrandi@gmail.com](mailto:degrandi@gmail.com)

---