

Recomendações anestésicas para pacientes que sofrem de

Síndrome 3MC/ Síndrome de Michels

Nome da doença: Síndrome 3MC/ Síndrome de Michels

ICD 10:

OMIM:

Sinônimos: Síndrome de Malpuech-Michels-Mingarelli-Carnevale

Sumário da doença: A Síndrome 3MC é um distúrbio raro de anomalias múltiplas, caracterizada por hipertelorismo, cranioossinostose, blefarofimose, ptose, fenda labial/palatina, anomalias do trato geniturinário, defeito umbilical e apêndice caudal. Deficiência intelectual leve e perda auditiva e disgenesia do segmento anterior também podem estar presentes.

A síndrome 3MC é o nome geral dado a um grupo de quatro distúrbios que foram originalmente delineados clinicamente como entidades separadas, mas sobrepostas, posteriormente identificadas como tendo a mesma base genética. A abreviatura 3MC, portanto, abrange as síndromes de Mingarelli, Malpuech, Michels e Carnevale. Variantes patogênicas nos genes COLEC11, COLLEC10 e MASP1 podem ser encontradas em indivíduos com síndrome 3MC. A expressão anormal desses genes leva ao comprometimento da via complementar da lectina. Essa via afeta a migração neuronal em muitos tecidos, particularmente nas estruturas craniofaciais.

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

Cirurgia típica

Reparo de fissura labiopalatina, cirurgia de craniossinostose, cirurgia de blefarofimose/ptose, implante coclear, reparo de hérnia inguinal, orquidopexia.

Tipo de anestesia

Anestesia geral

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

A espinha bífida oculta deve ser excluída se forem aplicados bloqueios neuroaxiais. As funções renais devem ser avaliadas.

Preparação específica para o manejo da via aérea

Devido a deformidades do osso craniano e fenda labial ou palatina, o manejo das vias aéreas pode ser difícil. Há apenas um relato de caso na literatura em que a máscara laríngea foi aplicada sem nenhuma dificuldade. Se a intubação traqueal for necessária, a intubação por fibra ótica pode ser recomendada, exigindo um anestesista com experiência no tratamento pediátrico das vias aéreas difíceis.

Preparação específica para transfusão ou administração de hemoderivados

Gerenciamento padrão.

Preparação específica para anticoagulação

Gerenciamento padrão.

Precauções específicos para posicionamento, transporte e mobilização

Gerenciamento padrão.

Prováveis interações entre fármacos anestésicos e medicações de uso contínuo

Não reportado.

Procedimento anestesiológico

Existe apenas um relato de caso na literatura em que a máscara laríngea foi aplicada sob anestesia geral. Não foram relatadas complicações.

Monitorização específica ou adicional

Gerenciamento padrão.

Complicações possíveis

Problemas de gerenciamento de vias aéreas.

Cuidados pós-operatórios

Não reportado.

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

Nenhum.

Anestesia ambulatorial

Não reportado. Devido aos aspectos da síndrome, a anestesia ambulatorial para cirurgia ambulatorial não parece adequada.

Anestesia obstétrica

Não reportado.

Referências

1. Titomanlio L, Bennaceur S, Bremond-Gignac D, Baumann C, Dupuy O, Verloes A. Michels syndrome, Carnevale syndrome, OSA syndrome, and Malpuech syndrome: variable expression of a single disorder (3MC syndrome)?. *Am J Med Genet A* 2005;137A:332–325
2. Rooryck C, Diaz-Font A, Osborn DP, Chabchoub E, Hernandez-Hernandez V, Shamseldin H, et al. Mutations in lectin complement pathway genes COLEC11 and MASP1 cause 3MC syndrome. *Nat Genet* 2011;43:197–203
3. www.orpha.net
4. Öksüz G, Urfalioğlu A, Bilal B, Arslan M. Anaesthetic management of a patient with Michels syndrome. *J Clin Anesth* 2017;38:20–21.

Data da última modificação: Junho de 2019

Esta recomendação foi preparada por:

Autor(es)

Gözen Öksüz, Anaesthesiologist, Anesthesia and Reanimation Department of Kahramanmaraş Sütçü imam University Hospital, Kahramanmaraş, Turkey
gozencoskun@gmail.com

Divulgação (ões) Os autores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar. Esta recomendação não foi financiada.

Esta recomendação foi revisada por:

Revisores

Florian Weis, Department of Anaesthesiology and operative Intensive Care Medicine, Hospital Fuerstenfeldbruck, Germany
Florian.Weis@klinikum-ffb.de

Jill Clayton-Smith, Paediatricist, geneticist, Manchester Centre for Genomic Medicine, St Mary's Hospital, Manchester University NHS Foundation Trust, Health Innovation Manchester, Manchester, UK
Jill.Clayton-Smith@mft.nhs.uk

Divulgação (ões) Os revisores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar.

Esta recomendação foi traduzida para o português por:

Carlos R Degrandi Oliveira, Anestesiologista, MD, TSA, MSc; Hospital Guilherme Álvaro Santos, Brasil
degrandi@gmail.com
