

## Recomendações anestésicas para **Alfa-manosidose**

**Nome da doença:** Alfa-manosidose

**ICD 10:** E77.1

**OMIM:**

**Sinônimos:** Deficiência de Alfa-manosidose-D Lisossômica, Deficiência de Alfa-manosidose B

**Sumário da doença:** A Alfa-manosidose é causada pela falta da enzima lisossomal alfa-manosidase devido a uma mutação em MAN2B1, localizada no cromossomo 19. A falta de alfa-manosidase causa distúrbios no catabolismo glicoprotéico. Isso causa um nível excessivamente alto de oligossacarídeos ricos em manose em muitos tecidos. É uma doença progressiva com retardo mental, anormalidades esqueléticas e musculares, infecções recorrentes, sintomas psiquiátricos e função pulmonar comprometida. Os sintomas progridem lentamente ao longo de décadas e o prognóstico a longo prazo é ruim. A prevalência é estimada em 1 para 300.000 a 1 para 1.000.000. Quase todos os pacientes sofrem de perda auditiva e é relatada uma alta incidência de doenças autoimunes associadas (por exemplo, lúpus eritematoso, pancitopenia, hipotireoidismo ou cirrose biliar primária).

---

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**

---

Biópsias musculares, inserção de cateteres venosos centrais e *Port-A-Caths*; cirurgia geral; estudos de imagem (por exemplo, TC e RNM).

---

## **Tipo de anestesia**

---

Não há recomendação definitiva para anestesia geral ou regional. Entretanto, muitos dos pacientes serão crianças ou adolescentes e não conseguirão lidar com o uso da anestesia regional como único método anestésico. A anestesia pode ser realizada como anestesia venosa total, bem como com o uso de anestésicos voláteis, sem complicações relatadas.

---

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

---

Um teste de função pulmonar deve ser considerado no pré-operatório se a função pulmonar do paciente parecer afetada e a urgência da operação permitir testes adicionais.

---

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

---

Esses pacientes têm via aérea potencialmente difícil e alto risco de obstrução das vias aéreas superiores; as causas podem incluir acúmulos nas membranas mucosas, pescoço curto e rígido com instabilidade cervical, pequeno forame magno e dependência de tônus muscular elevado para manter as vias aéreas abertas. Isso pode piorar potencialmente com o progresso da doença, de modo que os pacientes adultos correm mais risco de ter uma via aérea difícil; no entanto, faltam dados sobre isso. Uma série de casos (ref 2) mostrou que nem todos os pacientes com Alfa-manosidose terão via aérea difícil. As suposições sobre a dificuldade das vias aéreas, portanto, não devem ser baseadas apenas no diagnóstico de Alfa-manosidose. Em vez disso, cada paciente deve ser submetido a uma avaliação individual pré-operatória das vias aéreas. A intubação por fibra óptica não precisa ser a primeira escolha, a menos que uma avaliação individual das vias aéreas indique isso. A videolaringoscopia será, na maioria dos casos, suficiente para a intubação endotraqueal.

---

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

---

Precauções padrão.

---

## **Preparação específica para anticoagulação**

---

Precauções padrão.

---

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

---

Precauções padrão.

## **Interações entre fármacos anestésicos e medicações de uso contínuo (doenças crônicas)**

---

Precauções padrão.

### **Procedimento anestesiológico**

---

O midazolam oral como pré-medicação deve ser considerado antes de procedimentos em pacientes ansiosos. Um risco maior de aspiração pode ser considerado. Devido ao risco de via aérea difícil, a anestesia com manutenção da respiração espontânea deve ser considerada como primeira escolha, se a natureza do procedimento permitir. Em uma série de casos, de 14 anestésias (ref 2), não houve casos de ventilação difícil com bolsa-máscara e nenhum caso de dificuldades significativas com a intubação. Os pacientes da série tinham entre 7 e 17 anos) e pesavam em média 47,5 kg (variação de 18,6 a 68,3 kg); deve-se observar que esses pacientes eram um grupo selecionado que participava de um ensaio clínico.

Há relatos ou comunicações/experiências pessoais sobre o uso de vários anestésicos (tiopental, propofol, cetamina), anestésicos voláteis (sevoflurano, óxido nitroso), opióides (fentanil, alfentanil, remifentanil, morfina) e relaxantes musculares não despolarizantes (cisatracúrio, rocurônio, vecurônio, mivacúrio) (ref 5). Se a succinilcolina pode ser usada com segurança, não há evidências. Mas assumindo sinais de miopatia, deve ser evitado.

O uso de sugamadex para reversão do bloqueio neuromuscular não foi relatado.

### **Monitorização específica ou adicional**

---

O monitoramento padrão de acordo com as diretrizes comuns deve ser apropriado.

### **Complicações possíveis**

---

Em uma série de casos (ver referências), náuseas e/ou vômitos pós-operatórios foram observados após 5 das 14 sessões de anestesia. Portanto, a profilaxia para náuseas e vômitos pós-operatórios deve ser considerada.

### **Cuidados pós-operatórios**

---

Todos os pacientes devem ser cuidadosamente observados no pós-operatório, por exemplo, para edema das vias aéreas (que em distúrbios comparáveis, apresenta um alto risco).

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

---

Sem dados disponíveis.

### **Anestesia ambulatorial**

---

Sem dados disponíveis.

### **Anestesia obstétrica**

---

Sem dados disponíveis.

## Referências e links da internet

1. Malm D, Nilssen Ø.: Alpha-mannosidosis. Orphanet J Rare Dis. 2008 Jul 23;3:21
2. Hallas P, Borgwardt LG, Roed J, Lauritsen T, Dali CI, Lund AM.: Anesthesia for patients with alpha-mannosidosis--a case series of 10 patients. Paediatr Anaesth. 2011 Dec;21(12):1269-70. DOI: 10.1111/j.1460-9592.2011.03668.x
3. Malm D, Riise Stensland HM, Edvardsen O, Nilssen O. The natural course and complications of alpha-mannosidosis-a retrospective and descriptive study. J Inherit Metab Dis. 2013 Jun 6. [Epub ahead of print]
4. Meikle PJ, Ranieri E, Simonsen H et al. Newborn screening for lysosomal storage disorders: clinical evaluation of a two-tier strategy. Pediatrics 2004;114(4):909–991
5. Eljo GE & Malm D.; University Hospital of Northern Norway, Tromsø, personal communication.

---

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

---

*Esta recomendação foi preparada por:*

**Autor(es)**

**Peter Hallas**, Anaesthesiologist, Rigshospitalet, Juliane Marie Centre, Copenhagen, Denmark

[Hallas@rocketmail.com](mailto:Hallas@rocketmail.com)

**Torsten Lauritsen**, Klinikchef, overlæge Anæstesi- og Operationsklinikken, Juliane Marie Centret, Rigshospitalet, København, Denmark – for the update

[Torsten.Lauritsen@regionh.dk](mailto:Torsten.Lauritsen@regionh.dk)

**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**

**Elgjo Geir Ivar Folling**, Anaesthesiologist, University Hospital of Northern Norway, Tromsø, Norway

[Geir.Ivar.Folling.Elgjo@unn.no](mailto:Geir.Ivar.Folling.Elgjo@unn.no)

**Dag Malm**, Gastroenterology, University Hospital of North Norway, Tromsø, Norway

[dag.malm@online.no](mailto:dag.malm@online.no)

**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)

**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](mailto:degrandi@gmail.com)

---