

Recomendações Anestésicas para Síndrome de Apert

Nome da doença: Síndrome de Apert

ICD 10: CIE 10: Q87.0

OMIM:

Sinônimos: ACS1, Acrocefalossindactilia tipo 1

Sumário da doença: A Síndrome de Apert, assim chamada pelo pediatra francês Eugene Apert, que foi o primeiro a descrever o conjunto de sinais em 1906. É uma doença congênita, uma forma de acrocefalossindactilia, caracterizada por malformações do crânio, das mãos, pés e face. É uma doença rara, com incidência de cerca de um em 160.000 nascidos vivos.

É um distúrbio autossômico dominante e afeta igualmente ambos os sexos. Apesar disso, a maioria é devido a mutações esporádicas, mas está associada a uma maior idade paterna. Acredita-se que o cromossomo afetado seja o 10 e existem dois principais defeitos genéticos identificados que afetam o receptor do fator de crescimento de fibroblastos. O receptor anômalo resultante impede a apoptose celular, razão pela qual aqueles afetados pela síndrome de Apert fundiram os dedos das mãos e dos pés. Essas fusões podem ser cutâneas ou ósseas. No crânio, causam fusão prematura das suturas que resultam em craniossinostose.

A síndrome de Apert é aparente no nascimento. Isso ocorre devido às deformidades características das mãos e pés, embora a deformidade facial possa ser menos óbvia em alguns casos. A síndrome tem várias características. Primeiro, corresponde a 4,5% das craniossinostoses totais. A fusão prematura das linhas de sutura pode ser da face e do crânio, e pode haver variações em número e locais afetados. Onde as suturas são fundidas, há uma diminuição no crescimento ósseo, e isso é compensado em áreas onde a fusão não ocorreu. Portanto, crianças com síndrome de Apert têm crânios com uma forma característica. A braquicefalia é comum, devido à fusão prematura das suturas coronais que produzem uma distância reduzida da parte anterior do crânio até a posterior. Normalmente as duas suturas coronais são afetadas. A gravidade e o ritmo da progressão dependerão das suturas afetadas.

Outras características faciais incluem hipoplasia medifacial, hipertelorismo e estenose de coana. Se o crescimento do cérebro exceder o desenvolvimento do crânio, acabará por levar a um aumento da pressão intracraniana. Outro resultado do desenvolvimento anormal do crânio é que as órbitas tendem a ser rasas, causando protusão ocular e, às vezes, incapacidade de fechar as pálpebras, levando a exoftalmia.

Outras características são mãos e pés com vários dedos e sindactilia, que são bilaterais, mas nem sempre simétricas. Outras anormalidades associadas, como defeitos cardíacos, rins policísticos e estenose pilórica, também foram descritas, embora sejam raras.

A principal preocupação anestésica é a via aérea. A ventilação com máscara e bolsa pode ser difícil devido à hipoplasia medifacial. Frequentemente, essas crianças sofrem de apneia obstrutiva do sono, podendo apresentar obstrução respiratória durante a indução ou o despertar. Isso geralmente é facilmente minimizado com dispositivos de vias aéreas. Algumas crianças também podem sofrer de apneia central.

Foi descrito que essas crianças sofrem maior incidência de broncoespasmo, ainda que encontrado em apenas um artigo. As crianças com síndrome de Apert têm secreções abundantes, o que pode causar sibilância e contribuir para o aumento da irritabilidade brônquica. Existe associação com a fusão das vértebras cervicais (C5-6), embora não comprometa a intubação.

Outro desafio para o anestesiológico é o acesso venoso. Pode ser complicado quando um ou mais membros serão intervistos. Como essas crianças podem sofrer procedimentos cirúrgicos repetidos, isso pode torná-lo progressivamente mais difícil. Portanto, alguns anestesiológicos acham que, para alguns procedimentos curtos, como troca de bandagens ou exames tomográficos, não é necessário acesso intravenoso. Algumas drogas podem ser usadas por via intramuscular. Em caso de emergência, a via intraóssea pode ser utilizada.

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

Sindactilia; craniossinostose, cirurgia dentária, procedimentos ortopédicos, troca de bandagens, correção fronto-orbital.

Tipo de anestesia

Não há recomendação definitivas para anestesia geral ou regional. Não existem contraindicações conhecidas para medicamentos anestésicos específicos. Ambas as técnicas, gerais e regionais, podem ser combinadas.

No entanto, como a incidência de apneia obstrutiva do sono é alta nesse tipo de paciente, é aconselhável o uso de técnicas regionais sempre que possível, a fim de evitar o uso intra e pós-operatório de opioides e, assim, diminuir a risco de obstrução e apneia no pós-operatório. A opção de realizar a cirurgia de uma mão em vez de ambas as mãos simultaneamente deve ser levada em consideração.

A anestesia regional às vezes é um desafio para o anestesiológico, uma vez que a anatomia do ombro de uma criança com Apert pode não ser necessariamente normal e pode estar associada à diminuição de abduções na adolescência e na idade adulta.

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

Se a apneia for clinicamente sintomática, pode ser necessário um estudo do sono. Um eletrocardiograma e um ecocardiograma podem ser justificados se apresentarem sinais e sintomas cardíacos.

Preparação específica para o manejo da via aérea

A atropina foi sugerida como pré-medicação para diminuir as secreções, mas provavelmente não é necessária. Como algumas dessas crianças podem ter um atraso no desenvolvimento, isso pode ser considerado um ansiolítico, embora deva ser avaliado em relação ao risco de obstrução das vias aéreas.

A ventilação do bolsa-máscara pode ser difícil devido à hipoplasia medifacial. Pode ser resolvido com um dispositivo oral, mas pode ser complicado quando atingir uma profundidade anestésica adequada para tolerância. Uma técnica com duas pessoas pode ser muito útil. No entanto, crianças com síndrome de Apert geralmente não têm dificuldade com laringoscopia e intubação.

Devido à maior incidência de obstrução supraglótica, uma via nasofaríngea pode ser útil no pós-operatório imediato, o que pode ser difícil de colocar devido à redução do espaço nasofaríngeo. Se a criança dependente de CPAP/BiPAP, ela deve estar em uma sala apropriada para o gerenciamento adequado.

Se a criança for submetida a cirurgia de avanço medifacial ou apresentar uma estrutura de distração, o gerenciamento das vias aéreas poderá ser mais complicado.

Preparação específica para transfusão ou administração de hemoderivados

Não há evidências para provar fatos específicos relacionados à transfusão de produtos sanguíneos.

Preparação específica para anticoagulação

Não há evidências para recomendar um regime especial de anticoagulação neste grupo de pacientes. Não há nada que sugira um risco aumentado de trombose venosa profunda.

Precauções específicos para posicionamento, transporte e mobilização

Os olhos são particularmente suscetíveis a lesões se a oclusão adequada não for realizada.

É importante lubrificar os olhos e garantir que eles estejam bem fechados e acolchoados. Existem várias alterações nos membros, é preciso ter cuidado para evitar pontos de pressão.

Prováveis interações entre fármacos anestésicos e medicações de uso contínuo

Nada descrito.

Procedimento anestesiológico

O uso excessivo de opioides deve ser evitado devido ao aumento do risco de apneia obstrutiva do sono. Portanto, técnicas regionais devem ser usadas sempre que possível.

Monitorização específica ou adicional

A natureza da cirurgia ditará o grau de monitoramento invasivo. A cirurgia de craniossinostose exigirá monitoramento invasivo da pressão arterial e, possivelmente, acesso venoso central. Esses pacientes tendem a apresentar muita sudorese, diferentemente de outros que são submetidos à cirurgia de sindactilia, não parecem precisar ser aquecidos na cirurgia periférica das extremidades. Se for realizado aquecimento ativo, há risco de hipertermia, portanto a temperatura deve ser sempre monitorada.

No pós-operatório, é importante monitorar possíveis sinais de obstrução das vias aéreas.

Complicações possíveis

Drogas sedativas podem causar obstrução das vias aéreas

Cuidados pós-operatórios

Devido ao aumento da incidência de obstrução supraglótica, um dispositivo nasofaríngeo pode ser útil no pós-operatório imediato. Se a criança é dependente do CPAP/BiPAP, ela deve estar em sala apropriada para o gerenciamento adequado.

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

Distinga os efeitos colaterais do procedimento anestésico das manifestações da doença.

Nos casos em que a criança é intubada, um aumento repentino nas pressões das vias aéreas pode resultar de uma obstrução do tubo endotraqueal devido a secreções.

Não há outras doenças comuns relacionadas ao despertar que possam ocorrer.

Anestesia ambulatorial

Como as crianças com síndrome de Apert apresentam um risco aumentado de apneia obstrutiva do sono, a decisão de realizar uma cirurgia ambulatorial deve ser avaliada, mas a troca de bandagens e pequenas cirurgias periféricas que não requerem opioides podem ser realizadas em regime ambulatorial

Anestesia obstétrica

Não há evidências de um risco aumentado no paciente obstétrico.

Referências e links da internet

1. Elwood T, Sarathy PV, Geiduschek JM et al. Respiratory complications during anaesthesia in Apert syndrome. *Paediatr Anaesth* 2001;11:701–703
2. Barnett S, Moloney C, Bingham R. Perioperative complications in children with Apert Syndrome: a review of 509 anesthetics. *Pediatr Anesth* 2011;21:72–77
3. Cohen MM Jr, Kreiborg S. Upper and lower airway compromise in the Apert syndrome. *Am J Med Genet* 1992;44:90–93
4. Uppington J, Goat VA. Anaesthesia for major craniofacial surgery: a report of 23 cases in children under four years of age. *Ann R Coll Surg Engl* 1987;69:175–178
5. Sculerati N, Gottlieb MD, Zimble MS et al. Airway management in children with major craniofacial anomalies. *Laryngoscope* 1998;108:1806–1812
6. Atalay C, Dogan N, Yuksek S, Erdem A. Anesthesia and Airway Management in Two Cases of Apert Syndrome: Case Reports. *EAJM* 2008;40:91-93
7. Wilkie AO, Slaney SF, Oldridge M et al. Apert syndrome results from localized mutations of FGFR2 and is allelic with Crouzon syndrome. *Nat Genet* 1995;9(2):165–172
8. Hutson LR, Young E, Guarisco L. Tracheal anomalies complicating ventilation of an infant with Apert syndrome. *Journal of Clin Anesth* 2007;19:551–554
9. Kreiborg S, Barr M, Cohen MM. Cervical Spine in the Apert Syndrome. *Am J Med Genet* 1992;1;43(4):704–708
10. Marucci DD, Dunaway DJ, Jones BM, Hayward RD. Raised intracranial pressure in Apert Syndrome, *Plast Reconstr Surg* 2008;122(4):1162–1168; discussion 1169–1170
11. Basar H, Buyukkocak C, Kaymark S, Akpınar O, Sert I, Vargel. An intraoperative unexpected respiratory problem in a patient with Apert syndrome. *Minerva Anestesiol* 2007;73:603–606
12. Nargoizian C. The Airway in patients with craniofacial abnormalities. *Paediatr Anesth* 2004;14:53–59
13. Roche J, Frawley G, Heggie A. Difficult tracheal intubation induced by maxillary distraction devices in craniosynostosis syndromes. *Paediatr Anaesth* 2002;12: 227–234.

Data da última modificação: Setembro 2011

Esta recomendação foi preparada por:

Autor(es)

Jamuna Navaratnarajah, anestesiólogo, Great Ormond Street, London, Great Britain
jnav31@gmail.com

Robert Bingham, anestesiólogo, Great Ormond Street, London, Great Britain
bingham@doctors.org.uk

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

Esta recomendação foi revisada por:

Revisor 1

Sarah Barnett, anestesióloga, University College, London, Great Britain
sarahfbarnett@googlemail.com

Revisor 2

Gill Smith, cirujano de la mano, Great Ormond Street, London, Great Britain
Gill.Smith@gosh.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, Santos, Brasil
degrandi@gmail.com
