

Recomendações Anestésicas para Síndrome de Crouzon

Nome da doença: Síndrome de Crouzon

ICD 10: Q75.1

OMIM:

Sinônimos: Disostose craniofacial; síndrome do primeiro arco branquial

Sumário da doença: A síndrome de Crouzon é um distúrbio congênito caracterizado pelo fechamento prematuro (sinostose) das suturas coronais e menos frequentemente das suturas sagitais ou lambdoidais do crânio. Isso resulta em uma aparência dismórfica do crânio e da face, com testa alta, occipital achatado e braquicefalia. Além da craniossinostose, as crianças afetadas também podem ter fusão anormal dos ossos da base do crânio e da face média, resultando em hipoplasia maxilar, palato arqueado alto e órbitas rasas, causando exoftalmia pronunciada. Crouzon ocorre em aproximadamente 1 em 25.000 nascimentos e é devido a uma mutação no gene do receptor do fator de crescimento de fibroblastos (FGFR) 2 no cromossomo 10 (1). Pode ser herdado de maneira autossômica dominante ou ocorrer esporadicamente como uma mutação espontânea. Tem uma predominância masculino:feminino de 3: 1. A aparência clínica da síndrome de Crouzon pode variar significativamente, de características faciais sutis a displasia grave e comorbidade significativa.

A sinostose prematura das suturas cranianas pode produzir uma série de efeitos na criança em crescimento, embora o grau de gravidade seja variável. A combinação de uma capacidade intra-craniana reduzida e um cérebro em crescimento pode resultar em aumento da pressão intracraniana (PIC), atrofia óptica, surdez, convulsões e raramente comprometimento mental. A disostose prolongada dos ossos faciais e cervicais e as anormalidades subsequentes dos tecidos moles podem incluir as vias aéreas superiores e a apneia obstrutiva do sono (AOS) é comum na Síndrome de Crouzon. Anormalidades da coluna podem estar presentes, reduzir o movimento cervical e, juntamente com obstruções nasais e faríngeas, um cenário de via aérea difícil deve ser antecipado (2;3). A síndrome de Crouzon pode estar associada a um canal arterial patente (PDA) e coarctação de aorta (AoC). As síndromes de Crouzon, Apert e Pfeiffer são as mais reconhecíveis das craniossinostoses sindrômicas.

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

A neurocirurgia craniofacial corretiva é típica em crianças com síndrome de Crouzon. Se possível, esses procedimentos importantes são adiados até o final da infância, quando o crescimento ósseo é mais avançado.

No período neonatal, procedimentos não craniofaciais, como traqueostomia ou inserção de um shunt ventrículo-peritoneal são mais comuns. A expansão da fossa posterior pode ser realizada nos primeiros 6 meses de vida, para obter decompressão craniana, se necessário.

O avanço fronto-orbital visa proteger as órbitas da subluxação. A hipoplasia complexa da abóbada craniana, da órbita e da face média pode exigir correção com procedimentos estendidos, como avanço fronto-facial, a chamada osteotomia Le Fort III e / ou osteogênese por distração com aplicação de um dispositivo rígido de extração (estrutura RED). Novamente, no caso de hipoplasia grave, esses procedimentos podem ocorrer mais cedo na vida, se indicado.

Os procedimentos reconstrutivos mencionados provavelmente serão realizados apenas em centros terciários especializados e representam um extenso trauma cirúrgico que requerem recursos e especialização anestesiológica e de terapia intensiva avançada.

Nos casos afetados por canal arterial patente ou coarctação da aorta, podem ser indicados procedimentos cardiocirúrgicos pediátricos.

Naturalmente, os pacientes com graus variáveis de comprometimento mental, podem se apresentar em qualquer época da vida para quaisquer tipo de cirurgia ou até exigir sedação para procedimentos diagnósticos eletivos ou pequenas cirurgias.

Tipo de anestesia

Não existem contra-indicações conhecidas para medicamentos anestésicos específicos, e a cirurgia pode prosseguir com anestesia regional ou geral. Evitar a anestesia geral e os opiáceos sistêmicos pode ser vantajosa em pacientes com obstruções das vias aéreas (por exemplo, AOS). Há relatos de bloqueios neuroaxiais bem-sucedidos (5). No entanto, a presença de escoliose pode dificultar a anestesia neuroaxial.

Devido à possibilidade de via aérea difícil e especialmente obstrução das vias aéreas superiores (veja abaixo), as técnicas inalatórias não são adequadas para a indução da anestesia.

No caso de aumento da pressão intracraniana, o uso de óxido nitroso não é recomendado. Qualquer aumento adicional no ICP deve ser evitado.

Em países bem desenvolvidos, a maioria dos pacientes adultos com Crouzon passou por uma cirurgia craniofacial corretiva e a anestesia provavelmente não apresentará dificuldades. Em outras situações, como no mundo em desenvolvimento, os adultos podem ser encontrados com doenças graves não tratadas.

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

Durante a avaliação anestesiológica pré-operatória, o escrutínio em relação a quaisquer indicadores de via aérea difícil é essencial. Possibilidades para dispositivos alternativos de vias aéreas, como máscaras e tubos supraglóticos deve ser cuidadosamente avaliado (abertura da boca?).

Pode haver pistas importantes na história pessoal, cirúrgica ou anestésica: descrição do ronco e / ou apneia do sono, ventilação difícil sob da máscara válvula-bolsa e adjuvantes utilizados. Esse conhecimento pode ajudar a orientar o gerenciamento anestesiológico ou outras investigações.

A cirurgia craniofacial corretiva deve ser considerada uma genuína grande cirurgia e é aconselhável uma avaliação pré-operatória estendida de acordo com as diretrizes da prática local (exames de sangue, incluindo coagulação, necessidade de transfusão, vigilância em terapia intensiva etc.). Em PDA ou AoC suspeitos ou diagnosticados, um ecocardiograma e avaliação da insuficiência cardíaca devem ser realizados ou a cardiologia pediátrica deve ser consultada alternativamente.

Investigue sobre um possível histórico de convulsões, medicamentos para convulsões, etc.

Preparação específica para o manejo da via aérea

Ao anestésiar adultos ou crianças com Síndrome de Crouzon, é aconselhável antecipar e preparar uma via aérea difícil. Em crianças, a obstrução das vias aéreas pode ocorrer precocemente durante a indução, devido ao bloqueio da língua na cavidade oral hipoplásica, e, portanto, requer adjuvantes nas vias aéreas, como um tubo naso ou orofaríngeo ou máscara ou tubo laríngeo. A mandíbula geralmente não é afetada pelo processo da doença e, portanto, a laringoscopia geralmente é viável.

No entanto, existem situações especiais em que a laringoscopia pode se tornar mais difícil: Após um curso de distrações para permitir o avanço da face média, que é feito para aumentar a cavidade nasofaríngea, pode ocorrer uma laringoscopia difícil, especialmente se houver necessidade de remover o distrator. Isso pode ocorrer mesmo que a intubação tenha ocorrido sem intercorrências (6).

Outra situação específica a ser observada é a anestesia de crianças que possuem uma estrutura RED: a aplicação convencional de uma máscara facial é impossível durante a indução, mas virar a máscara de cabeça para baixo pode permitir um ajuste considerável e ventilação com pressão positiva se necessário. Embora a laringoscopia também possa ser impedida nesses casos, uma máscara laríngea deve ser possível como um dispositivo de apoio.

O anestesiologista deve estar familiarizado com a remoção rápida da estrutura RED em caso de emergência (4), o que é feito facilmente cortando os fios horizontais e usando uma chave de fenda para remover o parafuso restante e a barra central vertical. As ferramentas necessárias precisam estar presentes.

Antes da indução da anestesia para qualquer paciente com Crouzon, a proximidade de ajuda especializada é obrigatória, e isso pode incluir um segundo anestesiologista experiente e um cirurgião otorrinolaringologista.

Um carro de via aérea difícil, com equipamentos variados de vias aéreas com máscara orofaríngea, nasofaríngea e laríngea, videolaringoscópio, conjuntos de punção cricotireóidea e broncoscópio de fibra óptica devem estar próximos. Antes da indução, preparar os materiais de vias aéreas de tamanho correto. O monitoramento completo deve ser instituído, por exemplo, de acordo com as diretrizes da Association of Anesthetists of Great Britain and Ireland (7).

Em qualquer caso duvidoso, a priori é aconselhável o gerenciamento das vias aéreas por uma intubação a fibra óptica acordada.

Preparação específica para transfusão ou administração de hemoderivados

Crouzon não está associado à diátese hemorrágica e não há evidências que sugiram problemas específicos relacionados à administração de produtos sanguíneos. Entretanto, procedimentos craniofaciais podem estar associados com perda significativa de sangue, principalmente quando a cirurgia é prolongada, e em crianças mais jovens e com baixo peso (8). Como tal, os pacientes devem ter um hemograma completo, testes de coagulação e sangue compatível antes da cirurgia. O uso pré-operatório de eritropoietina e ferro também foi descrito. Medidas como o uso de anti-fibrinolíticos, a infiltração cirúrgica de adrenalina e a recuperação celular (cell saver) têm sido bem-sucedidas na redução da requisição de transfusão (9). O monitoramento invasivo é indicado para cirurgia craniofacial, e a amostragem regular para análise de gases no sangue arterial ou um trombelastograma (TEG) ajudará a orientar o gerenciamento de fluidos e produtos sanguíneos. Além dos eritrócitos, outros produtos que provavelmente serão necessários incluem plasma fresco congelado, crioprecipitado e plaquetas. A ligação com um hematologista pediátrico antes ou durante o procedimento também pode ser útil.

Preparação específica para anticoagulação

Não há evidências de aumento do risco de tromboembolismo venoso no período perioperatório, em comparação com a população cirúrgica normal.

Precauções específicos para posicionamento, transporte e mobilização

Cuidados extras devem ser tomados para proteger os olhos dos pacientes no intraoperatório. Exoftalmia pode estar presente e o fechamento da palpebra pode não ser fácil. É recomendável o uso de lubrificação e protetores oculares cuidadosamente aplicados. Não há relatos de aumento do risco de fratura ou ulceração da pele; portanto, os pacientes devem ser tratados com as mesmas precauções que outros pacientes cirúrgicos.

Prováveis interações entre fármacos anestésicos e medicações de uso contínuo

Nenhum conhecido.

Procedimento anestesiológico

Uma vez que as vias aéreas estejam seguras, a anestesia pode prosseguir com agentes voláteis ou intravenosos. A analgesia multimodal, incluindo o uso de infiltração anestésica local, pode ajudar a reduzir a necessidade de opiáceos em pacientes com AOS. No final da cirurgia craniofacial, a via aérea deve ser reavaliada antes da extubação acordada.

Monitorização específica ou adicional

O tipo de cirurgia determinará a extensão do monitoramento adicional necessário. A cirurgia craniofacial exigirá acesso calibroso ou acesso venoso central, monitoramento invasivo da pressão arterial e cateterização. A amostragem regular para análise de gases no sangue ou TEG ajudará a orientar o gerenciamento de fluidos e produtos sanguíneos. Para outros tipos de cirurgia, uma linha arterial também pode permitir o monitoramento das trocas gasosas na recuperação.

Complicações possíveis

As crianças ou adultos com Crouzon com suspeita ou apneia do sono diagnosticada podem não tolerar uma técnica anestésica de respiração espontânea. Isso ocorre devido ao deslocamento para direita da curva de resposta ao dióxido de carbono, que ocorre sob anestesia e é agravada pelo efeito dos opiáceos. Como tal, após a fixação das vias aéreas, deve ser utilizada ventilação com pressão positiva. Considere também o uso de agentes de ação mais curta, como desflurano, propofol e remifentanil, para facilitar um retorno confiável dos reflexos das vias aéreas e ventilação espontânea ao final do procedimento. Abster-se de benzodiazepínicos! Nos procedimentos craniofaciais, como em qualquer cirurgia em que o anestesista não tenha acesso imediato às vias aéreas, esteja sempre vigilante quanto a evidências de intubação endobrônquica, deslocamentos, desconexão ou bloqueio do tubo endotraqueal por sangue ou secreções. Não há relatos de outras manifestações específicas da doença comum no intra-operatório.

Cuidados pós-operatórios

As crianças com Crouzon correm o risco de obstrução das vias aéreas superiores na emergência e na recuperação. A combinação de nível consciente reduzido e / ou opiáceos excessivos, respiração desordenada subjacente ao sono e qualquer edema ou secreção de tecidos moles coexistentes podem ser potencialmente perigosos. A obstrução após a extubação pode ser aliviada por manobras simples das vias aéreas, como elevação do queixo / inclinação da cabeça e sucção. A inserção de uma via aérea nasofaríngea, se possível, também é eficaz. As crianças que usaram CPAP nasal ou facial no pré-operatório também devem tê-lo disponível em recuperação ou UTI.

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

Nenhum relato.

Anestesia ambulatorial

As crianças sem comorbidades significativas ou apneia do sono, por exemplo, aquelas com características leves da síndrome ou aquelas que foram submetidas a cirurgia craniofacial corretiva bem-sucedida e submetidas a procedimentos cirúrgicos menores, podem ser adequadas para a cirurgia ambulatorial. Recomenda-se cautela em adultos com apneia do sono parcialmente tratada ou suspeita, principalmente naqueles que necessitam de opióides.

Anestesia obstétrica

A síndrome de Crouzon não é conhecida por estar associada a complicações na gravidez. Não há contra-indicação para técnicas neuroaxiais, mas a escoliose pode apresentar problemas práticos.

Se for necessária anestesia geral, o edema supraglótico das vias aéreas pode impedir a ventilação com máscara e a laringoscopia. Consideração especial deve ser dada à intubação por fibra óptica acordada neste subgrupo de pacientes (10).

Referências e links da internet

1. Reardon W, Winter RM, Rutland P, Pulleyn LJ, Jones BM, Malcolm S. Mutations in the fibroblast growth factor receptor 2 gene cause Crouzon syndrome. *Nat. Genet* 1994; 8(1): 98–103.
2. Sculerati N, Gottlieb MD, Zimpler MS et al. Airway management in children with major craniofacial anomalies. *Laryngoscope* 1998;108:1806–1812.
3. Nargoizian C. The Airway in patients with craniofacial abnormalities. *Paed Anesth* 2004;14:53-9
4. Bingham R (ed), Lloyd-Thomas A(ed), Sury M (ed). *Hatch & Sumner's Textbook of Paediatric Anesthesia*. Third edition. London: Edward Arnold Publishers;2008
5. Bajwa SJ, Gupta SK, Kaur J, Singh A, Parmar SS. Anesthetic management of a patient with Crouzon syndrome. *South Afr J Anesth Analg* 2012;18(5):270-272
6. Roche J, Frawley G, Heggie A. Difficult tracheal intubation induced by maxillary distraction devices in craniosynostosis syndromes. *Paed Anesth* 2002; 12: 227–234.
7. The Association of Anesthetists of Great Britain and Ireland. Recommendations for standards of monitoring during anesthesia and recovery. <http://www.aagbi.org/sites/default/files/standardsofmonitoring07.pdf>. (Accessed Nov 2014)
8. Stricker PA, Shaw TL, Desouza DG, Hernandez SV, Bartlett SP, Friedman DF, Sesok-Pizzini DA, Jobes DR. Blood loss, replacement, and associated morbidity in infants and children undergoing craniofacial surgery. *Paed Anesth* 2010;20:150-159
9. Hughes C, Thomas K, Johnson D, Das S. Anesthesia for surgery related to craniosynostosis: a review. Part 2. *Paed Anesth* 2013;23:22-27
10. Martin TJ, Hartnett JM, Jacobson DJ, Gross JB. Care of a parturient with preeclampsia, morbid obesity, and Crouzon's syndrome. *Int J Obstet Anesth*. 2008 Apr;17(2):177-81

Recursos Online:

Informações Online da Neurocirurgia Pediátrica do Johns Hopkins Hospital:

http://www.hopkinsmedicine.org/neurology_neurosurgery/centers_clinics/pediatric_neurosurgery/conditions/craniosynostosis/

Grupo de apoio à família e ao paciente:

<https://www.facebook.com/pages/International-Crouzon-Syndrome-Support-Group/146204398727264>

Data da última modificação: Dezembro 2014

Esta recomendação foi preparada por:

Autor(es)

Emily Haberman, Anaesthesiologist, Great Ormond Street Hospitals, London, United Kingdom

Co-autor

Johannes Prottengeier, Anaesthesiologist, University Hospital Erlangen, Germany
Johannes.Prottengeier@kfa.imed.uni-erlangen.de

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

Sukhminder Bajwa, Anaesthesiologist, Gian Sagar Medical College and Hospital, Ram Nagar, Banur, Patiala, Punjab, India
sukhminder_bajwa2001@yahoo.com

Christopher R. Forrest, Division of Surgery, SickKids Centre For Craniofacial Care & Research, University of Toronto, Canada
christopher.forrest@sickkids.ca

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
