



# REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Anestesiologia  
www.sba.com.br



## CARTAS AO EDITOR

### Anestesia para obstrução intestinal em uma criança de seis anos com síndrome COFS



### Anesthesia for intestinal obstruction in a six years old child with cerebro-oculo-facio-skeletal syndrome

*Cara Editora,*

Relatamos a administração de anestesia a uma paciente de seis anos com síndrome cérebro-óculo-fácio-esquelética (COFS) atendida no serviço de urgência de nosso hospital devido à obstrução intestinal. A paciente já estava em acompanhamento pelo departamento pediátrico e foi previamente diagnosticada com COFS pelos pediatras.

A paciente apresentava sinais característicos da síndrome, inclusive falha de crescimento (peso em 6 kg), caquexia, micrognatismo e microcefalia. Apresentava também abertura bucal pequena, dentição anormal, contraturas em flexão de cotovelos e joelhos. Os exames de sangue pré-operatórios estavam dentro dos limites normais, exceto por proteína c reativa ( $40 \text{ mg.dL}^{-1}$ ) e leucócitos ( $18 \times 10^3$ ). Efusão pleural e vôlvulos abdominais foram observados em suas radiografias. Os sinais vitais iniciais estavam na faixa normal. O acesso venoso foi estabelecido com cateteres de calibre 24G. A anestesia foi induzida com sevoflurano a 8% em mistura de ar/oxigênio e 12 mcg de fentanil por via intravenosa. A intubação foi feita com um tubo endotraqueal com balão (4,0 mm) com sucesso. A manutenção da anestesia foi fornecida com sevoflurano a 2% em mistura de ar/oxigênio e fentanil. A ventilação da paciente foi controlada a pressão. Não houve problemas relacionados aos anestésicos durante a operação, que durou 135 minutos (min). Após obter respiração adequada espontaneamente, a paciente foi extubada sem problemas.

A síndrome COFS foi primeiramente descrita por Pena e Shokeir em 1974 e é reconhecida como uma doença autossômica recessiva rara, caracterizada por defeito na reparação do DNA<sup>1</sup>. A síndrome de Cockayne Tipo II é conhecida como COFS. Problemas degenerativos do cérebro e da medula espinhal são geralmente observados antes do nascimento. Os achados clínicos são retardo do desenvolvimento psicomotor, disfunção neurológica, neuropatia periférica, microcefalia, micrognatia, hipotonia, hiporreflexia,

convulsões e catarata congênita. A síndrome está associada a dificuldades de alimentação, perda auditiva neurossensorial, coxa valga, contratura em flexão do joelho.<sup>1</sup> A degeneração neurológica progressiva pode levar ao risco de hipercalemia com o uso de succinilcolina nesses pacientes. Há relatos na literatura que descrevem a administração de anestesia na síndrome de Cockayne, mas nenhum sobre a administração de anestesia na COFS. O manejo de via aérea difícil é um dos problemas mais importantes no processo da anestesia. Além disso, devido às contrações e osteoporose, um tratamento adequado deve ser considerado ao posicionar o paciente durante a cirurgia.

É difícil prever os efeitos dos relaxantes musculares nesses pacientes devido à caquexia, quase ausência de músculos, com desenvolvimento insuficiente da junção neuromuscular; portanto, os relaxantes musculares devem ser evitados. Encontramos apenas um caso na literatura no qual relaxante muscular não foi usado durante a anestesia.<sup>2</sup> A intubação traqueal foi feita com sevoflurano em combinação com óxido nítrico nesse paciente, que fora agendado para biópsia hepática e o procedimento durou 13 min. Também não usamos relaxante muscular na indução e manutenção da anestesia. A duração de nosso procedimento foi de 135 min. Usamos tubo endotraqueal apropriado para o peso em vez de apropriado para a idade, mas preferimos o tubo com balão para evitar o risco de aspiração.

Em conclusão, todas essas anomalias e disfunções associadas requerem atenção e experiência. Usar tubos endotraqueais menores e evitar o uso de relaxante muscular durante a intubação são condutas que podem ser consideradas durante o manejo anestésico na COFS.

### Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

### Referências

1. Lyons K. Unusual brain and/or neuromuscular findings with associated defects cerebro-oculo-facio-skeletal (COFS) syndrome. Smith's recognizable patterns of human malformation. 7<sup>th</sup> ed; 2013. p. 234.
2. Shimizu T, Inomata S, Miyabe M, et al. Anesthesia for a patient with Cockayne's syndrome. Masui. 2002;51:39–41.

Ahmet Yüksek<sup>a</sup>, Yüksel Ela<sup>b</sup>, Elif Doğan Baki<sup>b,\*</sup>  
e Serdar Kokulu<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Afyon Kocatepe University, Faculty of Medicine,  
Anesthesiology and Reanimation Department,  
Afyonkarahisar, Turquia

<sup>b</sup> Kocatepe University, Faculty of Medicine, Anesthesiology  
and Reanimation Department, Afyonkarahisar, Turquia

\* Autor para correspondência.

E-mail: [elifbaki1973@mynet.com](mailto:elifbaki1973@mynet.com) (E.D. Baki).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.bjan.2017.04.002>  
0034-7094/

© 2016 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por  
Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma  
licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Hipoxemia grave após vasoconstricção hipóxica pulmonar e/ou inibição da vasoconstricção hipóxica pulmonar por anestésicos inalatórios: potencial prognóstico de frações de *shunt* de 100%



### Severe hypoxemia follows hypoxic pulmonary vasoconstriction and/or hypoxic pulmonary vasoconstriction inhibition by inhaled anesthetics: prognostic potential of 100% shunt fractions

Cara Editora,

A vasoconstricção hipóxica pulmonar (VHP) foi descrita pela primeira vez por Bindsley et al. em pacientes adultos e foi tratada com a inserção de cateter de duplo lúmen para ventilar um dos pulmões com oxigênio a 100% e outro com N<sub>2</sub> a 95% e oxigênio a 5% durante anestesia venosa com barbitúrico e fentanil.<sup>1</sup> No entanto, a “inibição da VHP” tem sido predominantemente atribuída ao uso de agentes inalatórios e é considerada como causa de hipóxia durante a anestesia. Além disso, estudos tanto *in vitro* quanto *in vivo* demonstraram que os agentes inalatórios inibem a VHP em várias condições<sup>2-5</sup> e sevoflurano demonstrou diminuir a VHP de modo dose-dependente.<sup>4,6,7</sup>

### Relato de caso

Relatamos aqui um caso de hipoxemia grave durante a indução com sevoflurano em um menino de seis anos, agendado para cirurgia de adenotonsilectomia. O paciente foi tratado de acordo com a classificação da Sociedade Americana de Anestesiologistas (ASA) como ASA I e pesava 22 kg. Avaliações no pré-operatório, exames físicos e exames laboratoriais indicaram normalidade e os níveis de hemoglobina e hematócrito do paciente eram de 12 mg.dL<sup>-1</sup> e 36%, respectivamente. Após a transferência para a sala de cirurgia sem medicação pré-anestésica, a monitoração habitual teve início com eletrocardiograma (ECG), pressão arterial não invasiva e níveis de SpO<sub>2</sub>. A indução da anestesia foi feita via máscara facial e um circuito de anestesia pediátrico que forneceu sevoflurano a 8% em oxigênio a 100% a uma taxa

de 6 L.min<sup>-1</sup>. Subsequentemente, as concentrações de sevoflurano foram reduzidas a 5% no primeiro minuto e a 2% a partir da perda de reflexo ciliar. Após a canulação intravenosa, rocurônio (0,6 mg.kg<sup>-1</sup>) foi administrado e os níveis de SpO<sub>2</sub> rápida e progressivamente diminuíram de 98% para 38% aos 10 e 15 minutos (min) de indução, respectivamente, sem explicação clínica. Como consequência, a frequência cardíaca (FC) do paciente diminuiu subitamente de 109 para 90 bpm em resposta à hipóxia e as concentrações de sevoflurano foram reduzidas a 2% e, subsequentemente, interrompidas antes da intubação traqueal e ventilação com oxigênio a 100%. Foi possível obter uma ventilação pulmonar eficiente durante todo o período. Uma melhoria clínica foi observada em poucos segundos de intubação e ventilação e os níveis de SpO<sub>2</sub> e FC retornaram aos 100% e 118 bpm, respectivamente. Não observamos anormalidades na pressão arterial durante o procedimento e a pronta recuperação de SpO<sub>2</sub> e FC com oxigênio a 100% foi considerada sintomática de reação adversa ao medicamento. Portanto, a anestesia foi mantida com sevoflurano a 1–1,5% e oxigênio em N<sub>2</sub>O a 50%.

### Discussão

A VHP é considerada um mecanismo de proteção que aprimora a oferta de oxigênio sistêmico. Portanto, acredita-se que a inibição da VHP por agentes inalatórios cause hipóxia durante a anestesia. Contudo, os efeitos protetores da VHP contra a hipóxia podem depender do tamanho das regiões pulmonares afetadas. Os tecidos pulmonares são globalmente afetados por todos os anestésicos inalatórios e sevoflurano mostrou induzir a dilatação dos vasos pulmonares em normóxia.<sup>7</sup> Portanto, a VHP devia ser considerada uma resposta multifatorial à hipóxia pulmonar local ou global durante a hipoxia aguda. Nesse contexto, as observações presentes sugerem que o grau de *shunt* local agudo pode ser usado para determinar se o mecanismo da VHP é útil ou não. O tipo de anestésico pode ser importante no que diz respeito a essa reação.

É amplamente aceito que os agentes inalatórios têm efeitos globais sobre os vasos pulmonares durante a indução ou manutenção da anestesia. Portanto, a hipoxemia devido à VHP global é possível na presença de frações de *shunt* intrapulmonar a 100% e os efeitos protetores da perfusão influenciada pela VHP para as regiões pulmonares mais bem ventiladas para melhorar a oxigenação podem ser abolidos nessas condições. Em contraste, a inibição da VHP por agentes inalatórios em pulmões comumente afetados leva ao início rápido de hipoxemia devido aos efeitos normais sobre a perfusão e a hipóxia alveolar e aos efeitos diretos