



REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

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



INFORMAÇÃO CLÍNICA

Anestesia em criança com síndrome de Jarcho-Levin: relato de caso

Sukran Geze^{a,*}, Ufuk Arslan^a e Mustafa Tusat^b

^a Department of Anesthesiology and Critical Care, Faculty of Medicine, Karadeniz Technical University, Trabzon, Turkey

^b Department of Pediatric Surgery, Faculty of Medicine, Karadeniz Technical University, Trabzon, Turkey

Recebido em 24 de setembro de 2012; aceito em 19 de dezembro de 2012

Disponível na Internet em 28 de agosto de 2014

PALAVRAS-CHAVE

Anestesia;
Criança;
Síndrome de
Jarcho-Levin

KEYWORDS

Anaesthesia;
Infant;
Jarcho Levin
syndrome

Resumo A síndrome de Jarcho-Levin é um distúrbio raro que apresenta várias anomalias vertebrais e costais. Deformidades graves e fusões anormais das costelas e vértebras causam insuficiência respiratória e pneumonia. Apresentamos um caso de anestesia em paciente com síndrome de Jarcho-Levin para refluxo vesicouretral.

© 2013 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Anaesthesia for infant with Jarcho Levin syndrome: case report

Abstract Jarcho Levin syndrome is a rare disorder. There are various vertebral and costal anomalies. Severe deformities and abnormal fusion of ribs and vertebrae cause respiratory insufficiency and pneumonia. We present anaesthesia in a patient with Jarcho Levin syndrome for vesicoureteral reflux.

© 2013 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Published by Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

Introdução

A síndrome de Jarcho-Levin é um distúrbio raro descrito pela primeira vez por Jarcho e Levin em 1938.¹ A prevalência é de 0,25/10.000² e as anomalias vertebrais são as principais características. Há várias anomalias vertebrais e costais. Hemivértebras, agenesia vertebral, vértebra em formato de borboleta, vértebra hipoplásica e defeitos

da fusão costovertebral são observados com frequência.^{2,3} Defeitos do tubo neural, cardiovasculares, geniturinários e distúrbios de órgãos parenquimatosos podem acompanhar a síndrome.

Hidrocefalia, hidroureteronefrose meningomielocoele, defeito septal atrial, defeito septal ventricular, agenesia-hipoplasia renal, rim policístico, atresia anal, herniamento diafragmático, fístula esofágica, divertículo de Meckel e úvula bífida estão entre as anomalias relatadas.⁴ As deformidades graves e fusões anormais das costelas e vértebras causam insuficiência respiratória e infecções recorrentes do trato respiratório.⁵ Não há literatura sobre anestesia

* Autor para correspondência.

E-mails: drgez@yaho.com, gez@hotm.com (S. Geze).



Figura 1 Presença de defeitos de fusão costovertebrais nas costelas 6-10 à direita e 7-10 à esquerda.

em caso de síndrome de Jarcho-Levin. Apresentamos nosso método de anestesia em paciente com síndrome de Jarcho-Levin submetido à cirurgia para refluxo vesicouretral acompanhada de anomalias vertebrais, hidrocefalia, forame oval patente e defeito septal atrial secundário.

Relato de caso

Paciente do sexo feminino, dois meses, 6 kg. Nasceu via parto vaginal espontâneo, pesava 2.900 g, de mãe bípaca com 29 anos. A síndrome de Jarcho-Levin foi diagnosticada. Forame oval patente, defeito septal atrial secundário e hidrocefalia, além de anomalias costais e vertebrais, foram detectados no período de acompanhamento (figs. 1 e 2). Uma operação foi planejada para a paciente com indicação de refluxo vesicouretral. Estertores bilaterais foram detectados durante o exame físico pré-operatório. Sopro sistólico foi detectado ao exame cardiovascular. A paciente apresentava grau 3 no escore de Mallampati. As funções sensorial e motora estavam normais ao exame neurológico. Os testes laboratoriais pré-operatórios de rotina estavam normais. A paciente foi monitorada com eletrocardiograma e saturação periférica de oxigênio na sala de operação. As preparações

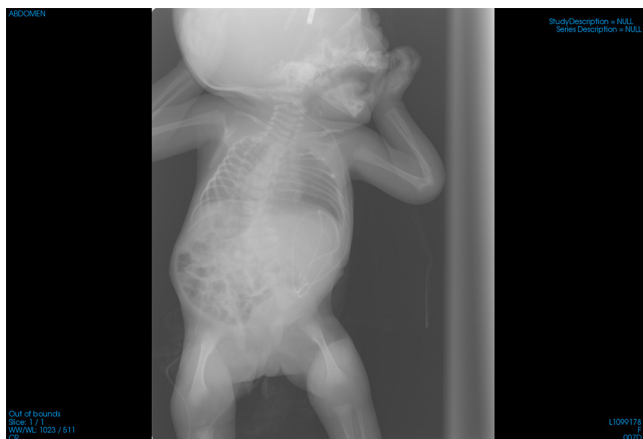


Figura 2 Presença de anomalia de vértebras em borboleta na vértebra torácica.

para paciente com via aérea difícil foram feitas antes da anestesia geral. Como a ventilação via máscara estava normal, a indução via máscara com oxigênio e sevoflurano foi feita. Remifentanil iv (0,5 µg/kg) foi administrado. Lidocaína (1 mg/kg) foi aplicada para inibir os reflexos das vias aéreas. Máscara laríngea de tamanho 1 foi inserida. Anestesia foi mantida com concentrações de sevoflurano a 2,5-3%, oxigênio a 50% e óxido nitroso a 50%. Logo após o início da operação, por meio do fechamento de NO₂, remifentanil (0,5 µg/kg) foi adicionalmente administrado. Supositório de paracetamol após a indução da anestesia e tramadol iv (0,5 mg/kg) no período pós-operatório foram administrados para manter a analgesia. Após 45 min de acompanhamento em sala de recuperação pós-operatória, a paciente foi transferida para a clínica de cirurgia pediátrica.

Discussão

A síndrome de Jarcho-Levin é um distúrbio congênito raro caracterizado por anomalias vertebrais distintas. Anomalias vertebrais e defeitos da fusão costovertebral resultam em uma cavidade torácica menor e insuficiência respiratória. Os pacientes frequentemente apresentam sérios problemas respiratórios por causa de pneumonia ou doença pulmonar do tipo restritiva, que na maioria dos casos leva à mortalidade precoce.^{2,5} Anomalias das vias aéreas centrais também são observadas nessa síndrome. Cavidade torácica menor, maturação pulmonar inadequada, infecções do trato respiratório inferior e problemas das vias aéreas complicam a anestesia necessária para qualquer tipo de operação em pacientes infantis com síndrome de Jarcho-Levin.⁶ Em nosso caso, a paciente apresentava sérias anomalias vertebrais (figs. 1 e 2). A paciente havia se recuperado de pneumonia pós-natal, mas estertores inspiratórios e secreções nas vias respiratórias ainda persistiam. A indução foi feita por inalação via máscara e o procedimento cirúrgico foi feito sob anestesia via máscara laríngea, sem necessidade de intubação. Como a paciente não foi intubada, o uso de relaxante muscular foi evitado para minimizar as prováveis complicações no período pós-operatório. A máscara laríngea (ML) foi descoberta em 1980 e, a partir de então, é amplamente usada na prática anestesiológica. A ML tem sido usada com sucesso especialmente em pacientes difíceis de intubar.⁷⁻¹⁰ Em nosso caso, a ML foi usada para anestesia geral em paciente submetida à cirurgia de refluxo vesicouretral, por causa da hidroureteronefrose. Os anestésicos e agentes analgésicos de ação curta em anestesia via ML foram vantajosos para a segurança em nosso caso. Não houve comprometimento respiratório no pós-operatório. Há relatos na literatura que indicam que a ML garante uma via aérea satisfatória em pacientes submetidos à anestesia geral. Em nossa clínica, a anestesia via ML já havia sido feita com sucesso em paciente com síndrome de Pierre-Robin submetido à traqueotomia. Na literatura, há relato de que a inserção da ML foi feita com conforto e sucesso em pacientes difíceis de intubar. Hara et al. relataram que a ML foi um método promissor para a anestesia em paciente com síndrome Charge e anomalias das vias aéreas.¹⁰ Não foi possível encontrar na literatura dados relevantes sobre anestesia em paciente com síndrome de Jarcho-Levin. Supomos que a falta de dados seja por causa do mau prognóstico da doença por

causa da insuficiência respiratória que leva à mortalidade precoce no período infantil e torna qualquer operação sob anestesia geral impossível. Recentemente, cuidados médicos mais inovadores melhoraram o prognóstico da síndrome de Jarcho-Levin e pacientes tiveram a chance de ser submetidos a cirurgias indicadas para vários problemas. A ML foi avaliada como um método promissor de anestesia em nossa paciente com síndrome de Jarcho-Levin.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Jarcho S, Levin PM. Hereditary malformation of the vertebral bodies. *Johns Hopkins Med J.* 1938;62:216–26.
2. Teli M, Hosalkar H, Gill I, et al. Spondylocostal dysostosis. *Spine.* 2004;29:1447–51.
3. Bannykh SI, Emery SC, Gerber JK. Aberrant Pax1 and Pax9 expression in Jarcho–Levin syndrome: report of two Caucasian sibs and literature review. *Am J Med Genet.* 2003;120:241–6.
4. Kansal R, Mahore A, Kukreja S. Jarcho–Levin syndrome with diastematomyelia: a case report and review of literature. *J Pediatr Neurosci.* 2011;6:141–3.
5. Roberts AP, Conner AN, Tolmie JL, et al. Spondylothoracic and spondylocostal dysostosis. *J Bone Joint Surg Br.* 1988;70:123–6.
6. Schulman M, Gonzalez MT, Bye MR. Airway abnormalities in Jarcho–Levin syndrome: a report of two cases. *J Med Genet.* 1993;30:875–6.
7. Brain AIJ. The laryngeal mask airway: a possible new resolution to airway problems in the emergency situation. *Arch Emerg Med.* 1984;1:229–32.
8. Geze S, Cekic B, Ulusoy H, et al. The use of laryngeal mask airway for surgical tracheotomy in a neonate with Pierre Robin syndrome: a case report. *Ir J Med Sci.* 2011;180:297–8.
9. Hara Y, Hirota K, Fukuda K. Successful airway management with use of a laryngeal mask airway in a patient with CHARGE syndrome. *J Anesth.* 2009;23:630–2 [Epub November 2009].
10. Kiernan F, Crowe S. Safe use of the classic laryngeal mask airway and endotracheal intubation in general anaesthesia for a patient with Mowat–Wilson syndrome. *Paediatr Anaesth.* 2009;19:174–5.