



RELATO DE CASO

Bloqueio de neuroeixo como técnica anestésica em paciente portador de encefalopatia SCN8A: relato de caso.

Eric Guimarães Machado^a, Isis da Rocha Costa Billé^a, Mariana Moraes Pereira das Neves Araújo^{b,c}, José Francisco Nunes Pereira das Neves^b, Gilson Lorena Maués^b, Marco Felipe Bouzada Marcos^d, Fernando de Paiva Araújo^{b,c}

^a Santa Casa de Misericórdia de Juiz de Fora, Serviço de Anestesiologia, Juiz de Fora, MG, Brasil

^b Hospital Monte Sinai, Serviço de Anestesiologia, Juiz de Fora, MG, Brasil

^c Hospital Universitário de Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Serviço de Anestesiologia, Juiz de Fora, MG, Brasil

^d Hospital Escola Luiz Gioseffi Jannuzzi, Valença, RJ, Brasil

Recebido 17 de junho de 2020; aceito 26 agosto 2020

PALAVRAS-CHAVE:

Ultrassonografia;
Plexo braquial;
Bloqueio de nervo

RESUMO:

Mutações no gene SCN8A levam a alterações nos canais de sódio no cérebro, que estão correlacionadas com a síndrome epiléptica grave. Devido à raridade, existem poucos estudos que respaldam a anestesia nessa população. O presente estudo tem como objetivo relatar alternativas à anestesia inalatória na encefalopatia epiléptica.

Relato de caso: Homem, 4 anos, com encefalopatia SCN8A com indicação cirúrgica de orquidopexia. Foi realizado bloqueio do neuroeixo e utilizada dexmedetomidina como pré-anestésico e sedação. O ato anestésico-cirúrgico transcorreu sem intercorrências.

Conclusão: A associação de bloqueio neuroaxial e dexmedetomidina mostrou-se uma alternativa viável para cirurgia em pacientes com encefalopatia SCN8A.

© 2021 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado pela Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo de acesso aberto sob a licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Autor correspondente:

E-mail: ericgmac@hotmail.com (E.G. Machado).

<https://doi.org/10.1016/j.bjane.2020.08.013>

© 2021 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND licence (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

Introdução

Mutações no gene SCN8A levam a alterações nos canais de sódio voltagem-dependentes no cérebro as quais foram recentemente correlacionadas a indivíduos com síndrome epiléptica grave, embora uma clara apresentação clínica ainda esteja em investigação. A encefalopatia SCN8A é uma síndrome rara que se manifesta na infância e é descrita como presença de crises convulsivas refratárias, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor e atividade epileptiforme frequente no eletroencefalograma (EEG) (1,2).

Devido à raridade da doença, não há estudos na literatura que embasem o ato anestésico nesses pacientes. De acordo com Pal *et al.* (3), camundongos com mutações no gene SCN8A são mais sensíveis ao uso de sevoflurano e isoflurano, agentes inalatórios comumente utilizados em anestesia pediátrica. Assim, o presente estudo tem por objetivo relatar alternativas ao uso da anestesia inalatória nesse grupo de indivíduos.

Relato do Caso

O consentimento para relatar o caso com fins didáticos foi autorizado e assinado pela família. Trata-se de paciente do sexo masculino, 4 anos de idade, 16 kg, candidato a procedimento cirúrgico de orquidopexia e postectomia. Portador de encefalopatia SCN8A com importante comprometimento neuropsicomotor e comportamental, está em acompanhamento no Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer (Rio de Janeiro, RJ) há dois anos, tendo o diagnóstico se firmado por meio do exame de sequenciamento total do exoma em 2014 (trata-se do único caso confirmado dessa síndrome no Brasil até a presente data). Em uso regular de oxcarbamazepina 6% (600 mg/dia), divalproato de sódio (375 mg/dia) e canabidiol (144 mg/dia). A despeito do uso da medicação anticonvulsivante, apresenta inúmeros episódios diários de crises convulsivas. Exame físico sem alterações e exames complementares dentro dos padrões de normalidade.

Como medicação pré-anestésica, foi administrada dexmedetomidina (2 µg/Kg por via nasal) 30 minutos antes da entrada na sala de operação. Neste momento, ele apresentou crise epilética de curta duração que se repetiu durante seu posicionamento na mesa cirúrgica. Na sala operatória, foi monitorizado com eletrocardiograma, oximetria de pulso e pressão arterial não invasiva. Foram realizadas venoclise com cateter 22G e hidratação com solução de cloreto de sódio 0,9%. A sedação foi mantida com dexmedetomidina em infusão venosa contínua (1,0 µg/Kg/h) e o paciente recebeu oxigenioterapia via cateter nasal (3 L/min). Realizou-se, então, raquianestesia em punção única, com o paciente sentado, utilizando agulha pediátrica tipo Quincke 25G com administração de bupivacaína hiperbárica 0,5% 10 mg.

O ato anestésico-cirúrgico foi realizado sem intercorrências. Ao término do procedimento, o paciente foi encaminhado para a sala de recuperação pós-anestésica (SRPA) com manutenção dos mesmos cuidados de monitorização

do período intraoperatório e não teve novas crises convulsivas. Recebeu alta da SRPA 120 minutos após a admissão, com 10 pontos na escala de Aldrete modificada. A alta hospitalar foi dada no 1º dia do pós-operatório.

Discussão

A epilepsia é um distúrbio neurológico comum em pediatria, sendo as epilepsias fármaco-resistentes presentes em 30% dos casos. Tais formas graves incluem as encefalopatias epiléticas, que são responsáveis por vários tipos de sequelas e comprometimento cognitivo e comportamental. A encefalopatia SCN8A é uma encefalopatia epilética recentemente definida, causada por mutações no gene SCN8A que codifica o canal de sódio Nav1.6. (1)

A encefalopatia SCN8A foi identificada pela primeira vez em 2012 e desde então, apenas 140 casos foram diagnosticados. A maior parte dos indivíduos afetados apresenta convulsões fármaco-resistentes e respostas variadas aos anticonvulsivantes convencionais. (1)

Embora o desenvolvimento de uma criança com encefalopatia SCN8A possa ser atrasado desde o nascimento, em muitos casos, o desenvolvimento é normal antes do início da convulsão. As apresentações clínicas mais comuns são deficiência intelectual (variando entre leve, moderada ou grave) e características motoras, que incluem hipotonia, ataxia, distonia, hiperreflexia e coreoatetose. (1) Com a progressão do quadro, há grave comprometimento cognitivo, motor e comportamental. (2) Morte súbita em epilepsia foi relatada em cinco indivíduos. A maioria dos pacientes relatados na literatura se encontra nas duas primeiras décadas de vida. (1) No caso relatado, a criança apresentava atraso no desenvolvimento motor e importante comprometimento cognitivo.

Há relatos na literatura de que camundongos com mutações no gene SCN8A foram mais sensíveis ao uso de anestésicos voláteis (sevoflurano e isoflurano), sendo avaliados por meio de monitorização com EEG. Apesar de não aumentar o tempo de emergência e despertar, a exposição *in vivo* resultou em aumento da onda *teta* ao EEG, que está correlacionada à profundidade da anestesia geral (3). Não há relatos na literatura, até a data de publicação deste artigo, sobre o ato anestésico em indivíduos portadores dessa encefalopatia. Com base nesses dados, impõe-se a necessidade de buscar alternativas para esses pacientes. No presente relato, optou-se pelo uso do bloqueio de neuroeixo associado à dexmedetomidina como medicação pré-anestésica e sedação intraoperatória.

Bloqueios espinhais em pediatria permanecem controversos como técnica primária e mantêm-se limitados a centros especializados em cirurgia pediátrica. No entanto, a literatura embasa a segurança desse método. (4) A principal limitação da técnica é a restrita duração do bloqueio em crianças, a qual pode ser contornada pela associação de fármacos adjuvantes como clonidina, morfina, epinefrina, neostigmina (4), e até o uso venoso de dexmedetomidina. (5)

No presente caso, o fármaco utilizado para o bloqueio espinhal foi a bupivacaína hiperbárica a 0,5%. A bupivacaína

ína é um anestésico local e, como tal, age bloqueando de forma reversível os canais de sódio nos axônios, impedindo a propagação do estímulo. Apesar do paciente e de sua síndrome apresentarem alterações em canais de sódio, não foram observadas reações adversas ao uso do anestésico local no neuroeixo, tendo o infante respondido à técnica dentro do esperado para indivíduos não portadores da síndrome SCN8A.

A dexmedetomidina é um fármaco da classe dos α_2 agonistas. A administração pediátrica deste agente é utilizada como medicação pré-anestésica para sedação intraoperatória e como adjuvante no controle da dor pós-operatória.⁽⁵⁾ Apesar de ainda não haver estudos que suportem o uso do fármaco tanto na encefalopatia SCN8A quanto na população pediátrica em geral, neste relato apresentado, seu uso trouxe resultados satisfatórios e sem efeitos adversos.

Conclusão

A associação de bloqueio do neuroeixo e dexmedetomidina como medicação pré-anestésica e na sedação intraoperatória mostrou-se uma alternativa viável para cirurgias abaixo do diafragma no paciente portador de encefalopatia SCN8A. Embora a mutação encontrada nessa síndrome

seja nos bloqueadores de canais de sódio, o uso de anestésico local – como, neste caso, a bupivacaína – apresentou a resposta esperada, semelhante àquela nos demais indivíduos nessa faixa etária. E a dexmedetomidina se mostrou eficiente em promover sedação durante o procedimento.

Referências

1. Meisler MH, Helman G, Hammer MF, Fureman BE, Gaillard WD, Goldin AL, et al. SCN8A encephalopathy: Research progress and prospects. *Epilepsia*. 2016;57(7):1027-35.
2. Malcolmson J, Kleyner R, Tegay D, Adams W, Ward K, Coppinger J, et al. SCN8A mutation in a child presenting with seizures and developmental delays. *Cold Spring Harb Mol Case Stud*. 2016. 2:a001073.
3. Pal D, Jones JM, Wisidagamage S, Meisler MH, Mashour GA. Reduced Nav1.6 Sodium Channel Activity in Mice Increases In Vivo Sensitivity to Volatile Anesthetics. *PLoS One*. 2015;10(8):e0134960.
4. Gupta A, Saha U. Spinal anesthesia in children: A review. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol*. 2014;30(1):10-8.
5. Mahmoud M, Mason KP. Dexmedetomidine: review, update, and future considerations of paediatric perioperative and periprocedural applications and limitations. *Br J Anaesth*. 2015;115(2):171-82.