

## RELATO DE CASO

# Controle anestésico em criança com Síndrome de Gitelman: relato de caso

Sara Ferreira\*, Cláudia Antunes, Marta Pereira, Susana Rodrigues

Hospital Senhora da Oliveira, Guimarães, Portugal

Recebido em 8 de fevereiro de 2020; aceito em 8 de maio de 2021

### PALAVRAS-CHAVE:

Anestesia;  
Síndrome de Gitelman;  
Hipocalemia;  
Relato de caso

### RESUMO:

A síndrome de Gitelman é uma doença hereditária autossômica recessiva rara que afeta os canais de cotransporte de cloreto de sódio sensíveis a tiazidas e os canais de magnésio no túbulo contorcido distal, levando a alcalose metabólica hipocalêmica, hipomagnesemia e hipocalciúria. Não há cura para essa condição e o tratamento de suporte depende de suplementação iônica e controle dos sintomas. A literatura sobre a abordagem anestésica é escassa. Este relato de caso apresenta o manejo anestésico de uma criança com síndrome de Gitelman e sua difícil otimização eletrolítica.

## Relato de caso

Uma menina de 10 anos, pesando 35 kg, com síndrome de Gitelman e sem outras condições patológicas, foi proposta para tonsilectomia após ter sido adiada várias vezes devido a hipocalemia não corrigida moderada a grave. Sua medicação oral regular era cloreto de potássio 2,4g dia<sup>-1</sup>, espironolactona 25 mg.dia<sup>-1</sup> e sulfato de magnésio 5 g.dia<sup>-1</sup>. Ela foi acompanhada por seu pediatra regularmente e as doses de reposição de potássio foram aumentadas para o período perioperatório; no entanto, com controle iônico pobre, apesar da dosagem máxima. Os níveis máximos de potássio obtidos foram de aproximadamente 2,9 mEq.L<sup>-1</sup>, com níveis de magnésio também corrigidos e no limite

inferior da normalidade. Apesar da hipocalemia frequente e resistente, os sintomas eram mínimos, com cólicas e mialgias ocasionais e seu ECG pré-operatório mostrava QTc no limite superior do normal.<sup>5</sup>

Em seguida, fomos apresentados a uma paciente com hipocalemia resistente e prolongamento QTc basal, fatores de risco conhecidos para torsades de pointes (TdP) induzida por medicamentos e outras disritmias, bem como para parada cardíaca.<sup>1-5</sup> Considerando que o paciente tinha tonsilite recorrente após episódio anterior de abscesso peritonsilar tratado conservadoramente com antibióticos, optou-se por proceder à cirurgia, optando-se por técnica anestésica com o mínimo possível de distúrbio eletrolítico e interferência no ritmo.

### Autor correspondente:

E-mail: safipofe@gmail.com (S. Ferreira).

<https://doi.org/10.1016/j.bjane.2021.05.003>

© 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/>)

No dia da cirurgia, os níveis de potássio estavam em  $2,9\text{mEq.L}^{-1}$ , o maior valor obtido até aquele momento, e o magnésio estava no limite inferior da normalidade. Foi iniciada infusão intravenosa (IV) de  $\text{KCl } 4\text{mEq.kg}^{-1}.\text{h}^{-1}$ , sob monitorização eletrocardiográfica contínua, 10 minutos antes da indução anestésica. Foram adotados monitoramento ASA padrão, BIS® pediátrico e aceleromiografia para monitoramento do bloqueio neuromuscular.

A indução da anestesia foi realizada com fentanil  $3\text{mcg.kg}^{-1}\text{IV}$ , propofol  $3\text{mg.kg}^{-1}\text{IV}$  e rocurônio  $0,6\text{mg.kg}^{-1}\text{IV}$ . Sevoflurano foi usado para manutenção anestésica. Para analgesia pós-operatória foram administrados paracetamol  $15\text{mg.kg}^{-1}\text{IV}$ , ceterolaco  $0,5\text{mg.kg}^{-1}\text{IV}$ , morfina  $0,1\text{mg.kg}^{-1}\text{IV}$  e hidrocortisona  $2\text{mg.kg}^{-1}\text{IV}$ . Náuseas e vômitos no pós-operatório foram prevenidos com dexametasona  $0,1\text{mg.kg}^{-1}\text{IV}$  e metoclopramida  $0,1\text{mg.kg}^{-1}\text{IV}$ .

Após a indução, uma amostra de sangue arterial revelou  $2,5\text{mEq.L}^{-1}$  de potássio. Houve um ligeiro prolongamento do intervalo QTc ( $458\text{mseg}$ ), mas nenhuma arritmia grave foi registrada. A taxa de infusão de potássio foi dobrada para  $8\text{mEq.kg}^{-1}.\text{h}^{-1}$ . Os níveis de magnésio permaneceram estáveis e nenhuma suplementação foi necessária. A cirurgia transcorreu sem intercorrências, sem sangramento excessivo, e durou aproximadamente 1 hora. Suggamamadex  $2\text{mg.kg}^{-1}\text{IV}$  foi usado para reverter o bloqueio neuromuscular.

Após a emergência da anestesia, o paciente apresentou cólicas mínimas e mialgias. As alterações eletrocardiográficas anteriores foram resolvidas. Monitoramento eletrocardiográfico contínuo e vigilância foram mantidos durante a recuperação da anestesia. A taxa de infusão de potássio foi reduzida para  $4\text{mEq.kg}^{-1}.\text{h}^{-1}$  e mantida durante a recuperação tardia até o paciente iniciar a ingestão oral. Até a alta hospitalar, os níveis de potássio e magnésio foram monitorados pelo pediatra dela.

## Discussão

O objetivo deste relato de caso é descrever o manejo anestésico de um paciente com síndrome de Gitelman, uma vez que os achados da literatura sobre o assunto são escassos.

Os autores realizaram uma revisão da literatura no PubMed com as palavras-chave: Gitelman syndrome and Anesthesia. A revisão da literatura revelou relatos muito raros de manejo anestésico de pacientes com essa síndrome, principalmente em crianças. Todos os pacientes descritos na literatura apresentavam níveis normais ou quase normais de potássio corrigidos antes da cirurgia, ao contrário deste paciente.<sup>1-3</sup>

Há um relato de uma criança de 3 anos com síndrome de Gitelman admitida para adenotonsilectomia. Essa criança estava sendo tratada com potássio oral, magnésio e um diurético poupador de potássio,<sup>1</sup> assim como o paciente que relatamos. No entanto, naquele relatório, os níveis séricos pré-operatórios de potássio eram  $3,2\text{mmol.L}^{-1}$ .<sup>1</sup> Como nosso paciente apresentava hipocalcemia grave, uma infusão de potássio foi necessária para manter o equilíbrio iônico. No entanto, em ambos os casos não houve eventos adversos durante o período perioperatório.<sup>1</sup>

A correção completa da hipocalcemia e hipomagnesemia pode ser difícil de alcançar devido aos efeitos colaterais, mas valores próximos aos normais devem ser buscados.<sup>1,4</sup> Pretendemos mostrar que embora esses pacientes possam ter controle iônico deficiente, a abordagem anestésica escolhida deve ser baseada nos princípios fisiológicos, farmacocinéticos e farmacodinâmicos essenciais para reduzir o risco associado à anestesia geral nessas condições.<sup>1,4</sup> Medicamentos e terapias que podem prolongar o intervalo QTc ou piorar as anormalidades eletrolíticas devem ser evitados, se possível.<sup>1,4</sup> Nesse caso, apenas foram escolhidos medicamentos com pouca ou nenhuma interferência do eletrólito e do ritmo. Droperidol, conhecido por prolongar o intervalo QT,<sup>5</sup> foi excluído para profilaxia de náuseas e vômitos.

Estímulos dolorosos podem piorar o prolongamento do intervalo QT e desencadear arritmia potencialmente fatal.<sup>1,5</sup> Portanto, estimulação nociva da laringoscopia e intubação endotraqueal, estimulação cirúrgica e extubação tempestuosa foram evitadas mantendo analgesia adequada e profundidade da anestesia. O BIS® pediátrico foi um monitor útil. A eliminação de fentanil, morfina e rocurônio é afetada pela função renal anormal, mas a eliminação do fármaco não é afetada por esse defeito do canal iônico;<sup>5</sup> esse paciente não apresentava função renal anormal.

A succinilcolina é um relaxante muscular despolarizante e causa liberação de potássio das células musculares como efeito colateral inicial.<sup>5</sup> Decidimos não usá-la porque o aumento do potássio seria de curta duração e interferiria na perfusão da suplementação iônica. Além disso, nenhuma indução rápida foi necessária. Não obstante, há relatos de uso de succinilcolina sem eventos adversos relacionados a ela.<sup>1-3</sup>

O risco de torsades des points é maior com o prolongamento do QTc maior que  $500\text{ms}$ , porém ainda existe com o prolongamento do QTc abaixo de  $500\text{ms}$ .<sup>4,5</sup> Nesse caso, não ocorreram arritmias graves e não houve novos sintomas no pós-operatório imediato. Mesmo assim, a infusão de potássio foi mantida até a alta da sala de recuperação pós-anestésica. Embora o caso tenha tido um bom resultado e o procedimento transcorrido sem intercorrências, mais estudos e descrições de casos são necessários para guiar uma abordagem anestésica segura desses pacientes, principalmente se cirurgias mais complexas forem necessárias.

## Conclusão

A síndrome de Gitelman é um distúrbio leve, mas a gravidade dos sintomas pode ser dramática. Compreender a fisiopatologia da síndrome e suas implicações perioperatórias é a chave para garantir um resultado seguro para os pacientes.

## Aprovação ética

O consentimento por escrito dos pais foi dado para a publicação deste relato de caso.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## Referências

1. Farmer JD, Vasdev GM, Martin DP. Perioperative considerations inpatients with Gitelman syndrome. *J Clin Anesth.* 2012;24:14--8.
2. Shah RB, Shah VR, Parikh G, et al. Anesthesia in a patient with gitelman syndrome. *Anesthesiol Clin Pharmacol.* 2016;32:405--6.
3. Bolton J, Mayhew JF. Anesthesia in a patient with Gitelman syndrome. *Anesthesiology.* 2006;105:1064--5.
4. Schneck E, Shaumberg S, Koch C, et al. Anesthesiological management of Gitelman syndrome: Teaching example on physiology and pathophysiology of electrolyte balance. *Anesthesist.* 2013;62:728--33.
5. Pardo MC Jr. In: Miller RD, editor. *Basics of Anesthesia.* 7th edition Philadelphia, PA: Elsevier; 2018.3