

Informação Clínica

*Anestesia e a Síndrome de Beckwith-Wiedermann. Relato de Caso **

Mário José da Conceição, TSA¹; Joaquim Sávio Menezes B. da Costa²;
Nilton da Silveira³

Conceição MJ, Costa JSMB, Silveira N - Anesthesia and Beckwith-Wiedermann Syndrome. Case Report

KEY WORDS: PEDIATRIC ANESTHESIA: Uncommon diseases; PATHOLOGY: Beckwith-Wiedermann syndrome

Descrita em 1964, a síndrome de Beckwith-Wiedermann tem como características mais freqüentes a onfalocele, visceromegalia e macroglossia. Entre as crianças portadoras da síndrome, 30 a 50% podem desenvolver hipoglicemia, em geral relacionada com hiperfunção pancreática e hiperinsulinemia. As crises de hipoglicemia podem perdurar por todo o primeiro ano de vida. Se após este período o problema persistir, pode ser necessário pancreatectomia parcial¹. Os recém-nascidos, portadores desta síndrome, quase sempre são candidatos a procedimentos cirúrgicos para a correção da onfalocele, na maioria das vezes volumosa. Estas crianças podem exibir algumas complicações decorrentes das alterações provocadas pela doença. A obstrução respiratória causada pela macroglossia é uma complicação freqüente. O

presente relato refere-se a um recém-nascido prematuro, portador desta síndrome, com indicação cirúrgica de correção da onfalocele volumosa.

RELATO DO CASO

Recém-nascido prematuro (36 semanas de gestação), com 15 dias de vida, peso 2.700 g, portador da síndrome de Beckwith-Wiedermann, foi admitido para tratamento cirúrgico da onfalocele. Apresentava história de prolongados episódios de apnéia obstrutiva, que se agravavam durante a amamentação, e graves crises de hipoglicemia (18 mg/dl). Ao exame físico pré-operatório observava-se uma onfalocele volumosa, macroglossia, hepato e esplenomegalia. Os exames laboratoriais mantinham-se dentro da normalidade.

Estabeleceu-se um período de jejum pré-operatório de quatro horas para o leite e duas horas para outros líquidos, durante o qual foi prescrita infusão de glicose, na velocidade de 6 mg.kg⁻¹.min⁻¹, mantendo-se o controle da glicemia a cada hora.

Antes da indução anestésica o paciente foi monitorizado com cardioscopia contínua (derivação DII), oximetria de pulso, estestocópio precordial e esfigmomanometria. Após a indução foram acrescentados um termômetro esofágico para medida da temperatura e um cateter vesical para o débito urinário. Uma

* Trabalho realizado no Hospital Infantil Joana de Gusmão - HIJG - Florianópolis, SC

¹ Professor de Anestesiologia da Universidade Federal de Santa Catarina, Membro do CET/SBA do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG)

² ME₃ em Anestesiologia

³ Membro do Serviço de Anestesiologia do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG)

Correspondência para Mário José da Conceição
Rua Germano Wendhausen 32 Apto 401
88015-460 Florianópolis, SC

Apresentado em 12 de janeiro de 1996

Aceito para publicação em 12 de fevereiro de 1996

© 1996, Sociedade Brasileira de Anestesiologia

segunda venóclise foi realizada com um cateter de teflon nº 22. A solução de glicose foi interrompida e iniciou-se a hidratação com solução de Ringer com lactato na velocidade de 33 ml/h. Durante o procedimento cirúrgico o paciente foi mantido sobre um colchão térmico e seus membros e a cabeça envoltos com algodão ortopédico para evitar perda de calor.

Após a utilização de atropina ($0,02 \text{ mg.kg}^{-1}$), lidocaína (1 mg.kg^{-1}) e oxigenação o paciente foi intubado acordado, por via oral, com tubo de calibre adequado e sem balonete. Após a intubação foram administrados fentanil ($15 \mu\text{g}$), atracúrio (1 mg), associados ao halotano ($0,5$ a 1%) vaporizado com fluxo de oxigênio a 100% através de vaporizador calibrado. Foi empregado o sistema de Bain com fluxo de 4 L.min^{-1} .

Durante o transoperatório monitorizou-se ainda a glicemia a cada trinta minutos, utilizando-se o mesmo glicosímetro do pré-operatório. Os valores obtidos para a glicose sanguínea foram respectivamente: 82, 82, 82, 84, 81, e 81 mg/dl.

Ao término do procedimento anestésico-cirúrgico o paciente foi transferido intubado para a unidade de terapia intensiva neonatal e mantido em prótese respiratória por 24 horas. Após este período foi extubado, não se observando anormalidades no pós-operatório. Após 15 dias o paciente recebeu alta para acompanhamento ambulatorial.

DISCUSSÃO

No manuseio de recém-nascidos portadores da síndrome de Beckwith-Wiedermann existem problemas de ordem técnica envolvendo o anestesiológico: a obstrução respiratória provocada pela macroglossia, tornando quase impossível ventilar o paciente sob máscara; dificuldades na laringoscopia para a intubação traqueal; e o controle da glicemia que, em virtude dos distúrbios pancreáticos (hiper-

plasia das células das ilhotas)¹, apresenta grandes variações, podendo ocorrer episódios graves de hipoglicemia.

Neste caso, optou-se pela intubação com o paciente acordado por receio de dificuldade na laringoscopia e insucesso na intubação, acarretando problemas respiratórios após o uso de drogas depressoras da ventilação ou bloqueadores neuromusculares². A intubação de recém-nascidos prematuros acordados não deve ser um método de rotina pelos possíveis efeitos nocivos, entre eles o risco da ocorrência de hemorragias intracranianas^{3,4}. Entretanto, ainda é um procedimento recomendável, por razões de segurança, quando se antecipam dificuldades para a laringoscopia e intubação traqueal⁵. A atropinização prévia, na dose aqui empregada, é aconselhável por seu efeito anti-sialagogo e para contrabalançar os efeitos vagogênicos da laringoscopia, que podem ser responsáveis por bradicardias potencialmente perigosas⁶.

O controle da glicemia é fundamental, pelo risco de crises de hipoglicemia transoperatórias¹. Jejum prolongado no paciente pediátrico pode conduzir a dois problemas: hipoglicemia e desidratação⁷. Estes fatos levaram a uma reavaliação dos períodos de jejum pré-operatórios exigidos dos pacientes pediátricos, contrapondo-se aos riscos potenciais da aspiração do conteúdo gástrico durante a indução anestésica⁸. Nosso paciente não suportaria jejum prolongado sem desenvolver hipoglicemia. Mantendo-se a rotina do serviço, observou-se um período de jejum de duas horas para líquidos e optou-se pela administração de solução glicosada. A infusão de glicose é preferível à injeção única¹. No transoperatório torna-se necessária a infusão de líquidos para repor o terceiro espaço e manter o estado de hidratação⁹. Porém, mantidas as rotinas de jejum pré-operatório, como nesse caso, a ocorrência de hipoglicemia transoperatória é um episódio raro¹⁰, justificando-se a administração de glicose apenas nos casos comprovados de hipoglicemia¹¹. Em oposição, a hiperglicemia em recém-nasci-

dos pode desidratá-los (diurese osmótica) ou causar hiponatremia pela absorção da água⁹. No presente caso, mesmo com a possibilidade de crises de hipoglicemia optou-se pela administração de cristalóides para repor o terceiro espaço e garantir a hidratação. A monitorização da glicemia transoperatória mostrou que não ocorreram episódios de hipoglicemia.

O uso de óxido nitroso na cirurgia de onfalocele não é recomendado¹ pela distensão das alças intestinais, provocadas por este agente, dificultando sua recolocação dentro da cavidade abdominal. A decisão pelo fechamento primário da onfalocele, como neste paciente, introduz um grande volume dentro do abdome, provocando diminuição no movimento diafragmático, com risco de fadiga respiratória e hipóxia no pós-operatório¹². Optou-se então por baixas doses de anestésico volátil, associado ao fentanil, bloqueador neuromuscular e pela manutenção do paciente em prótese respiratória por pelo menos 24 horas no pós-operatório.

Conceição MJ, Costa JSMB, Silveira N - Anestesia e a Síndrome de Beckwith-Wiedermann. Relato de Caso

UNITERMOS: ANESTESIA PEDIÁTRICA: doenças incomuns; PATOLOGIA: síndrome de Beckwith-Wiedermann

REFERÊNCIAS

01. Steward DJ - Diseases of the Gastrointestinal System, em: Katz J, Steward DJ - Anesthesia and Uncommon Pediatric Diseases. Philadelphia, W.B. Saunders, 1987;222-237.
02. Handler SD, Potsic WP - Neck masses and the airway. *Int Anesthesiol Clin*, 1992;30: 45-48.
03. Friesen RH, Honda AT, Thieme RE - Perianesthetic intracranial hemorrhage in preterm neonates. *Anesthesiology*, 1987;67:814-817.
04. Friesen RH, Honda AT, Theime RE - Changes in anterior fontanel pressure in preterm neonates during tracheal intubation. *Anesth Analg*, 1987;66:874-878.
05. Duncan JAT - Intubation of the trachea in the conscious patient. *Br J Anaesth*, 1977;49:619-623.
06. Elliot WG - Airway management in the injured patient. *Int Anesthesiol Clin*, 1992;32:27-46.
07. Coté CJ - NPO after midnight for children - a reappraisal. *Anesthesiology*, 1990;72:589-592.
08. Schreiner MS, Triebwasser A, Keon TP - Oral fluids compared to preoperative fasting in pediatric outpatients. *Anesthesiology*, 1990;72:593-597.
09. Rasmussen GE, Grande CM - Blood, fluids and electrolytes in the pediatric trauma patient. *Int Anesthesiol Clin*, 1992;32:79-101.
10. Conceição MJ, Silva Jr CA, Roberge FX - Glicemia em pacientes pediátricos ambulatoriais. *Rev Bras Anesthesiol*, 1987; 37:397-400.
11. Welborn LG, Hannallah RS, McGill WA et al - Glucose concentrations for routine intravenous infusion in pediatric outpatient surgery. *Anesthesiology*, 1987;67:427-430.
12. James IG - Emergencies in Paediatric Anaesthesia, em: Sumner E e Hatch DJ - *Textbook of Paediatric Anaesthetic Practice*. London, Baillière Tindall, 1989;433-459.