



REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

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



ARTIGO DE REVISÃO

Síndrome de Marfan: novos critérios diagnósticos, mesma abordagem anestésica? Relato de caso e revisão



Maria Rita Araújo*, Céline Marques, Sara Freitas, Rita Santa-Bárbara, Joana Alves e Célia Xavier

Departamento de Anestesiologia, Hospital Santa Maria, Lisboa, Portugal

Recebido em 16 de agosto de 2014; aceito em 8 de setembro de 2014

Disponível na Internet em 4 de maio de 2016

PALAVRAS-CHAVE

Síndrome de Marfan;
Anestesia geral;
Cuidados
pré-operatórios

Resumo

Justificativa: A síndrome de Marfan (SMF) é uma doença do tecido conjuntivo que envolve principalmente os sistemas cardiovascular, musculoesquelético e visual. Os problemas mais graves incluem dilatação da raiz da aorta e dissecação. O manejo anestésico é vital para a melhoria da morbidade perioperatória.

Relato de caso: Homem de 61 anos com SMF, apresentou-se principalmente com *pectus carinatum*, escoliose, ectopia da lente, pneumotórax espontâneo anterior e aneurisma da aorta e dissecação, submetido à colocação de prótese aórtica toracoabdominal. O paciente foi submetido à colecistectomia videolaparoscópica de rotina devido à litíase. Os achados importantes ao exame pré-operatório foram cifoescoliose toracolombar e murmúrio metálico em exame cardíaco. A radiografia de tórax revelou ângulo de Cobb de 70° e o ecocardiograma mostrou evidência de prótese mecânica aórtica sem alterações.

Discussão: A avaliação pré-operatória deve ter como foco as anormalidades cardiopulmonares. O anesthesiologista deve estar preparado para uma intubação potencialmente difícil. O posicionamento adequado e o apoio para o membro antes da indução são fundamentais para evitar lesões nas articulações. Profilaxia antibiótica deve ser considerada para endocardite bacteriana subaguda. O paciente deve ser cuidadosamente posicionado para evitar lesões das articulações. O monitoramento cardiovascular é obrigatório no período intraoperatório: evitar manobras que podem levar à taquicardia ou hipertensão; controlar a pressão das vias aéreas para evitar pneumotórax e manter uma volemia adequada para diminuir as chances de prolapso, especialmente em caso de laparoscopia. Nenhum agente anestésico ou técnica demonstrou superioridade no período intraoperatório. O tratamento adequado da dor no pós-operatório é de vital importância para evitar os efeitos deletérios da hipertensão e da taquicardia.

© 2014 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/>).

* Autor para correspondência.

E-mail: m.rita.araujo@gmail.com (M.R. Araújo).

KEYWORDS

Marfan Syndrome;
General anesthesia;
Perioperative care

Marfan Syndrome: new diagnostic criteria, same anesthesia care? Case report and review**Abstract**

Background: Marfan's Syndrome (MFS) is a disorder of connective tissue, mainly involving the cardiovascular, musculoskeletal, and ocular systems. The most severe problems include aortic root dilatation and dissection. Anesthetic management is vital for the improvement on perioperative morbidity.

Case report: 61-year-old male with MFS, presenting mainly with pectus carinatum, scoliosis, ectopia lens, previous spontaneous pneumothorax and aortal aneurysm and dissection submitted to thoracoabdominal aortic prosthesis placement. Underwent routine laparoscopic cholecystectomy due to lithiasis. Important findings on preoperative examination were thoracolumbar kyphoscoliosis, metallic murmur on cardiac exam. Chest radiograph revealed Cobb angle of 70°. Echocardiogram showed evidence of aortic mechanical prosthesis with no deficits.

Discussion: Preoperative evaluation should focus on cardiopulmonary abnormalities. The anesthesiologist should be prepared for a potentially difficult intubation. Proper positioning and limb support prior to induction is crucial in order to avoid joint injuries. Consider antibiotic prophylaxis for subacute bacterial endocarditis. The patient should be carefully positioned to avoid joint injuries. Intraoperatively cardiovascular monitoring is mandatory: avoid maneuvers that can lead to tachycardia or hypertension, control airway pressure to prevent pneumothorax and maintain an adequate volemia to decrease chances of prolapse, especially if considering laparoscopic surgery. No single intraoperative anesthetic agent or technique has demonstrated superiority. Adequate postoperative pain management is vitally important to avoid the detrimental effects of hypertension and tachycardia.

© 2014 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introdução

A síndrome de Marfan (SMF) é uma doença autossômica dominante causada por uma mutação do gene *FBN1* no cromossomo 15 que codifica a proteína fibrilina. Esse defeito resulta em um conjunto de expressões de vários órgãos e sistemas, as manifestações musculoesqueléticas, cardiovasculares e oftalmológicas são as mais observadas.

Sua incidência é estimada em 2-3 por 10.000 habitantes.¹

Em 2010, a Ghent Nosology foi revisada e os novos critérios de diagnóstico substituíram os acordados anteriormente em 1996. Os sete novos critérios podem levar a um diagnóstico e é necessário atender apenas a um dos critérios:²

Na ausência de uma história familiar:

1. Escore-Z da raiz aórtica ≥ 2 + *ectopia lentis*
2. Escore-Z da raiz aórtica ≥ 2 + mutação *FBN1*
3. Escore-Z da raiz aórtica ≥ 2 + escore sistêmico >7 pontos
4. *Ectopia lentis* e uma mutação *FBN1* com patologia aórtica conhecida

Na presença de uma história familiar:

1. *Ectopia lentis*
2. Escore sistêmico ≥ 7
3. Escore-Z da raiz aórtica ≥ 2

Pontos para o escore sistêmico:

Sinal de pulso E sinal de polegar = 3 (sinal de pulso OU de polegar = 1)

Deformidade *pectus carinatum* = 2 (*pectus excavatum* ou assimetria torácica = 1)

Deformidade em pé plano = 2 (*pes planus* = 1)

Ectasia dural = 2

Protrusão acetabular = 2

Redução da razão do segmento superior/segmento inferior E aumento braço/altura E escoliose leve = 1

Escoliose ou cifose toracolombar = 1

Extensão do cotovelo reduzida = 1

Características faciais (3/5) = 1 (dolicocefalia, enftalmos, fendas palpebrais com inclinação inferolateral, hipoplasia malar, retrognatismo) estria da pele = 1

Miopia >3 dioptrias = 1

Prolapso de válvula mitral = 0,25

Em 1972, a redução da média de expectativa de vida desses pacientes foi devida a alterações do sistema cardiovascular, a ruptura de aneurisma aórtico foi a principal causa de mortalidade.³ Em 2010 constatou-se que a expectativa de vida dos pacientes com SMF aumentou >25% desde 1972. As razões para justificar esse aumento dramático podem incluir os benefícios decorrentes da cirurgia cardiovascular e a maioria de casos mais brandos devido ao aumento da frequência de diagnóstico. A terapia médica (incluindo betabloqueadores) também foi associada ao provável aumento de sobrevida.⁴

O potencial risco de eventos cardíacos e respiratórios em pacientes com SMF justifica a importância de uma avaliação pré-anestésica oportuna e abrangente, juntamente com o uso de técnicas anestésicas mais adequadas.

Os critérios revisados de 2010 classificaram 83% dos pacientes com uma mutação do *FBN1* como portadores da SMF, em comparação com 89% segundo os critérios mais antigos.⁵ Há um número de condições do tecido conjuntivo com um fenótipo semelhante que podem ser confundidas com a

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2748999>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2748999>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)