



# REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Anestesiologia  
[www.sba.com.br](http://www.sba.com.br)



## INFORMAÇÃO CLÍNICA

# Sedação com dexmedetomidina para realização de eletroencefalograma em paciente portadora de síndrome de Angelmann: relato de caso

Magda Lourenço Fernandes\*, Maria do Carmo Santos e Renato Santiago Gomez

Santa Casa de Belo Horizonte, Belo Horizonte, MG, Brasil

Recebido em 24 de fevereiro de 2013; aceito em 10 de junho de 2013

Disponível na Internet em 12 de março de 2014

### PALAVRAS-CHAVE

Síndrome de Angelman;  
Eletroencefalograma;  
Sedação profunda;  
Dexmedetomidina

### KEYWORDS

Angelman syndrome;  
EEG;  
Deep sedation;  
Dexmedetomidine

### Resumo

**Introdução:** A síndrome de Angelman (SA) é caracterizada por retardo mental grave, distúrbio da fala e desordem convulsiva. Essa condição genética rara está associada a alterações do receptor GABA<sub>A</sub>. Pacientes portadores de SA necessitam ser sedados durante a feitura de eletroencefalograma (EEG), indicado para fins diagnósticos ou controle evolutivo. A dexmedetomidina, cuja ação independe do receptor GABA, promove sono semelhante ao fisiológico e pode viabilizar a feitura desse exame em pacientes com SA.

**Relato de caso:** Paciente feminina, 14 anos, portadora de SA, fez EEG sob sedação com dexmedetomidina. O procedimento transcorreu sem intercorrências e não foi registrada bradicardia ou depressão respiratória. O exame foi interpretado com sucesso e atividade epileptiforme não foi observada.

**Conclusão:** A dexmedetomidina promoveu sedação satisfatória, foi bem tolerada e possibilitou a interpretação do EEG em paciente com SA e desordem convulsiva.

© 2014 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

### Sedation with dexmedetomidine for conducting electroencephalogram in a patient with Angelman syndrome: a case report

### Abstract

**Introduction:** Angelman syndrome is characterized by severe mental retardation and speech and seizure disorders. This rare genetic condition is associated with changes in GABA<sub>A</sub> receptor. Patients with Angelman syndrome need to be sedated during an electroencephalogram ordered

\* Autor para correspondência.

E-mail: [fernandesmagda@yahoo.com.br](mailto:fernandesmagda@yahoo.com.br) (M.L. Fernandes).

for diagnostic purposes or evolutionary control. Dexmedetomidine, whose action is independent of GABA receptor, promotes a sleep similar to physiological sleep and can facilitate the performing of this examination in patients with Angelman syndrome.

*Case report:* Female patient, 14 years old, with Angelman syndrome; electroencephalogram done under sedation with dexmedetomidine. The procedure was uneventful and bradycardia or respiratory depression was not recorded. The examination was successfully interpreted and epileptiform activity was not observed.

*Conclusion:* Dexmedetomidine promoted satisfactory sedation, was well tolerated and enabled the interpretation of the electroencephalogram in a patient with Angelman syndrome and seizure disorder.

© 2014 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Published by Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

## Introdução

Pacientes portadores de desordens genéticas comuns ou não, com ou sem anormalidades congênicas, apresentam desafios únicos para o profissional responsável por administrar sedação ou anestesia durante procedimentos cirúrgicos ou técnicos. A síndrome de Angelman (SA) é um claro exemplo dessa situação, que requer cuidados especiais por causa do risco aumentado de complicações.<sup>1</sup> Pacientes com SA apresentam desordem convulsiva, fazem uso regular de anti-convulsivantes e necessitam de fazer eletroencefalograma (EEG) para o diagnóstico ou controle evolutivo. Porém, por causa da alteração de comportamento, comum a várias outras condições neurológicas, a sedação durante EEG é frequentemente necessária. Essa é peculiar porque os fármacos sedativos e hipnóticos habitualmente usados em anestesia interferem nos padrões basais do EEG<sup>2</sup> e inviabilizam seu uso durante o exame. Além disso, na SA observam-se particularidades genéticas relacionadas ao receptor do ácido gama-amino-butírico do tipo A (GABA<sub>A</sub>),<sup>3</sup> que é alvo de alguns fármacos sedativos e hipnóticos. O objetivo do presente relato é discutir o uso de dexmedetomidina para sedação durante EEG, com foco nos aspectos singulares da SA.

## Relato de caso

Paciente feminina, 14 anos, 43 kg, com diagnóstico de SA, cursando com crises convulsivas, em uso regular de fenobarbital. Relato de asma brônquica e cifoescoliose, em uso de colete toracocervical. Os exames laboratoriais e o eletrocardiograma pré-operatório foram normais. Na sala de exames a paciente foi monitorada com eletrocardiografia, oximetria de pulso e mensuração da pressão arterial não invasiva. Acesso venoso periférico foi puncionado para permitir a infusão contínua de dexmedetomidina (*bolus* de 1 µg.kg<sup>-1</sup> e manutenção entre 0,05 a 0,2 µg.kg.h<sup>-1</sup>). A paciente manteve relativa estabilidade durante o procedimento. Houve moderada queda da pressão arterial média (PAM) durante a infusão da dose inicial, quando a PAM variou de 59 mmHg até 40 mmHg. A frequência cardíaca oscilou entre 80 a 85 bpm e não foi observada bradicardia.

Apresentou episódio de obstrução da via aérea alta, corrigida com cânula orofaríngea, porém a saturação de oxigênio manteve-se acima de 92% sem necessidade de oxigênio suplementar. As doses de dexmedetomidina foram ajustadas conforme o nível de sedação e os efeitos hemodinâmicos e não se constatou movimentação espontânea durante os 20 minutos de gravação do EEG. A paciente despertou espontaneamente 20 minutos após o término do exame e foi liberada da unidade após 90 minutos. A análise do EEG foi feita por médico neurologista que constatou estágios I e II de sono NREM e ausência de potenciais epileptiformes.

## Discussão

De incidência rara, estimada em 1/10.000 a 1/40.000,<sup>4</sup> a SA foi descrita inicialmente por Harry Angelman, em 1965.<sup>5</sup> Essa síndrome clínica inclui desordem do desenvolvimento neurológico caracterizada por graves dificuldades de aprendizagem, ataxia, convulsões e características faciais dismórficas. A expressão facial sociável e feliz motivou a denominação inicial de "criança fantoche". A maioria das crianças apresenta retardo de desenvolvimento e atraso no crescimento da cabeça durante o primeiro ano de vida. A fala também não se desenvolve na maior parte dos pacientes. A SA é causada por uma variedade de anormalidades genéticas que incluem a região cromossômica 15q11-13, segmento esse responsável por codificar a subunidade gama do receptor GABA<sub>A</sub>.<sup>6</sup>

Alguns pontos relevantes merecem destaque em relação às particularidades da sedação para EEG em pacientes portadores de SA. O primeiro deles inclui problemas anestésicos comuns, como aqueles decorrentes de alterações anatômicas ou respostas hemodinâmicas. Anormalidades craniofaciais, incluindo microcefalia, olhos profundos, palato alto e arqueado e protrusão da língua,<sup>3</sup> podem representar problemas no manuseio da via aérea e na intubação traqueal. Na paciente em questão, obstrução alta associada à macroglossia foi corrigida com cânula orofaríngea, mas não se constatou depressão respiratória e nem mesmo ventilação sob máscara foi necessária. A despeito disso, todo o suporte para abordagem de via aérea difícil esteve disponível, até porque a asma, a cifoescoliose e o uso

de colete toracocervical representariam fatores agravantes para complicações caso uma abordagem mais invasiva da via aérea fosse necessária. Bradicardia relacionada ao predomínio vagal e enfatizada em outros relatos prévios<sup>7</sup> não foi reportada durante a infusão da dexmedetomidina. Ao contrário, hipotensão moderada foi observada, porém sem necessidade de intervenção específica.

O segundo ponto refere-se às alterações do receptor GABA<sub>A</sub>, tendo em vista sua importância como alvo de ação de fármacos comumente usados em sedação e anestesia,<sup>3</sup> como o propofol. Apesar da relevância desse aspecto, informações clínicas sobre os efeitos de tais medicamentos nesse grupo especial de pacientes são escassas e não estão totalmente esclarecidas. Estima-se que ocorra uma variação da resposta clínica ou mesmo uma resistência a tais fármacos, motivo pelo qual alguns autores sugerem que sua associação a outros fármacos que atuam em vias diferentes seria uma boa estratégia para a sedação e/ou anestesia geral.<sup>7</sup> A dexmedetomidina, cujo alvo de ação é o receptor  $\alpha_2$ , representaria, portanto, uma opção, não somente como agente único, mas também como adjuvante de sedação ou anestesia geral.

O último aspecto relevante refere-se à interpretação do traçado do EEG, considerando-se as possíveis interferências no seu padrão basal, resultantes da administração de vários anestésicos e sedativos, incluindo propofol, benzodiazepínicos e anestésicos inalatórios. Mesmo o hidrato de cloral, que é tradicionalmente usado para esse fim,<sup>2</sup> pode interferir no padrão do EEG,<sup>8</sup> além de apresentar falha da sedação em 27% dos pacientes com alteração de comportamento.<sup>9</sup> No presente relato, embora alterações eletroencefalográficas comumente vistas na SA<sup>4</sup> não tenham sido observadas, a análise desse exame foi feita com sucesso e favoreceu o controle clínico.

Por todos os motivos citados, a dexmedetomidina aparece como um recurso promissor para pacientes portadores de SA, especialmente aqueles candidatos ao EEG sob sedação. Sendo um agonista adrenérgico  $\alpha_2$  altamente seletivo, ela tem mecanismo de ação independente do receptor GABA e promove sedação muito semelhante ao sono fisiológico, com depressão respiratória mínima. Tem ainda propriedade antipruriginosa, antiemética, analgésica e simpaticolítica. Atua em vários locais no sistema nervoso central, mas os efeitos sedativos e ansiolíticos resultam principalmente de sua atividade no *locus ceruleus* do tronco cerebral. No corno dorsal da medula espinhal modula a liberação de substância P e produz seus efeitos analgésicos. A sedação é acompanhada de mínimos efeitos na função respiratória.<sup>10</sup> Em adultos voluntários nenhuma interferência no padrão basal do EEG foi observada, comparando-se o sono natural com o sono induzido com a dexmedetomidina.<sup>11</sup> Considerando-se que esses resultados se apliquem também aos pacientes com epilepsia e alterações de comportamento, esse fármaco tende a configurar-se como uma boa escolha para sedação durante o EEG. Alguns estudos retrospectivos apontam para a eficácia e segurança

desse fármaco em sedação para exames complementares, incluindo EEG,<sup>12,13</sup> embora não se tenham localizado estudos prospectivos que avaliassem as possíveis interferências da dexmedetomidina sobre o EEG em pacientes especiais.

Portanto, a despeito de todas as limitações, o presente relato destaca a boa tolerância e a adequada sedação promovida pela dexmedetomidina, que viabilizou a gravação e a interpretação do EEG. Apesar da pouca evidência, esse fármaco pode representar uma opção para sedação durante esse exame em pacientes com disfunções neurológicas crônicas e alteração de comportamento, incluindo aqueles portadores de SA. Entretanto, estudos prospectivos e controlados que foquem especialmente os efeitos do fármaco sobre o EEG são necessários para corroborar tais benefícios.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## Referências

1. Butler MG, Hayes BG, Hathaway MM, Begleiter ML. Specific genetic diseases at risk for sedation/anesthesia complications. *Anesth Analg*. 2000;91(4):837–55.
2. Jan MMS, Aquino MF. The use of chloral hydrate in pediatric electroencephalography. *Neurosciences*. 2001;6(2):99–102.
3. Ramanathan KR, Muthuswamy D, Jenkins BJ. Anaesthesia for Angelman syndrome. *Anaesthesia*. 2008;63(6):659–61.
4. Laan LA, Vein AA. Angelman syndrome: is there a characteristic EEG? *Brain Dev*. 2005;27(2):80–7.
5. Angelman H. Puppets' children. A report on three cases. *Dev Med Child Neurol*. 1965;7:681–8.
6. Clayton-Smith J, Laan L. Angelman syndrome: a review of the clinical and genetic aspects. *J Med Genet*. 2003;40(2):87–95.
7. Errando CL. Comments on a case report of Angelman syndrome anaesthesia. *Anaesthesia*. 2008;63(10):1145–6.
8. Thoresen M, Henriksen O, Wannag E, Laegreid L. Does a sedative dose of chloral hydrate modify the EEG of children with epilepsy? *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1997;102(2):152–7.
9. Rumm PD, Takao RT, Fox DJ, Atkinson SW. Efficacy of sedation of children with chloral hydrate. *South Med J*. 1990;83(9):1040–3.
10. Gertler R, Brown HC, Mitchell DH, Silvius EM. Dexmedetomidine: a novel sedative-analgesic agent. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2001;14(1):13–21.
11. Huupponen E, Maksimow A, Lapinlampi P, Särkelä M, Saastamoinen A, Snapir A, et al. Electroencephalogram spindle activity during dexmedetomidine sedation and physiological sleep. *Acta Anaesthesiol Scand*. 2008;52(2):289–94.
12. Lubisch N, Roskos R, Berkenbosch JW. Dexmedetomidine for procedural sedation in children with autism and other behavior disorders. *Pediatr Neurol*. 2009;41(2):88–94.
13. Ray T, Tobias JD. Dexmedetomidine for sedation during electroencephalographic analysis in children with autism, pervasive developmental disorders, and seizure disorders. *J Clin Anesth*. 2008;20(5):364–8.