

Anestesia Geral após Falha da Raquianestesia para Procedimento de Urgência em Paciente com Mucopolissacaridose. Relato de Caso*

General Anesthesia after Failed Spinal Block for Emergency Surgery in a Patient with Mucopolysaccharidosis. Case Report

Fabiano Timbó Barbosa, TSA¹, Eduardo Luiz de Araújo Borges², Roberta Ribeiro Marques Brandão²

RESUMO

Barbosa FT, Borges ELA, Brandão RRM — Anestesia Geral após Falha da Raquianestesia para Procedimento de Urgência em Paciente com Mucopolissacaridose. Relato de Caso.

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: As mucopolissacaridoses são grupo heterogêneo de doenças hereditárias que ocorrem devido à deficiência enzimática lisossomal com acúmulo de mucopolissacarídeos ácidos nos tecidos. A mortalidade perioperatória é de 20% e deve-se principalmente à dificuldade no manuseio das vias aéreas. O objetivo deste relato foi apresentar a conduta anestésica adotada diante de paciente portador de mucopolissacaridose que se apresentou ao centro cirúrgico para realização de intervenção cirúrgica de urgência.

RELATO DO CASO: Paciente de 15 anos, sexo masculino, com diagnóstico de mucopolissacaridose, deu entrada no centro cirúrgico para tratamento de hérnia umbilical encarcerada. Após monitorização, foi submetido à anestesia subaracnóidea com bupivacaína hiperbárica na posição sentada. Após identificar falha na raquianestesia, o paciente foi submetido à anestesia geral. A indução anestésica foi realizada com clonidina, fentanil e propofol por via venosa, seguida de intubação sem intercorrências. Após 45 minutos de procedimento cirúrgico, o paciente foi extubado e encaminhado à sala de recuperação pós-anestésica. Lá permaneceu por 12 horas sob observação, recebendo alta para enfermaria sem ter havido intercorrências durante esse período.

CONCLUSÕES: No caso em questão, não houve dificuldade no manuseio das vias aéreas. Entretanto, esse é o principal problema encontrado nesse grupo de pacientes, cabendo ao anesthesiologista escolher a melhor técnica para garantir adequado manuseio das vias aéreas.

*Recebido da (Received from) Unidade de Emergência Armando Lages

1. Anesthesiologista da Unidade de Emergência Armando Lages e do Hospital Escola Doutor José Carneiro; Médico Intensivista da Clínica Santa Juliana; Tutor da Liga de Anestesia da Universidade de Ciências da Saúde do Estado de Alagoas
2. Acadêmico de Medicina da Universidade Federal de Alagoas

Apresentado (Submitted) em 06 de julho de 2006
Aceito (Accepted) para publicação em 08 de agosto de 2007

Endereço para correspondência (Correspondence to):
Dr. Fabiano Timbó Barbosa
Rua Comendador Palmeira, 113/202
Edifício Erich Fromm — Farol
57051-150 Maceió, AL
E-mail: fabianotimbo@terra.com.br

© Sociedade Brasileira de Anestesiologia, 2007

Unitermos: ANESTESIA, Geral; COMPLICAÇÕES: via aérea difícil; DOENÇAS: mucopolissacaridose.

SUMMARY

Barbosa FT, Borges ELA, Brandão RRM — General Anesthesia after Failed Spinal Block for Emergency Surgery in a Patient with Mucopolysaccharidosis. Case Report.

BACKGROUND AND OBJECTIVES: Mucopolysaccharidosis are a group of heterogenous disorders secondary to the deficiency of a lysosomal enzyme, with accumulation of acid mucopolysaccharides in the tissues. It carries a 20% perioperative mortality rate due mainly to difficulties on handling the airways. The objective of this report was to present the anesthetic approach of a patient with mucopolysaccharidosis who presented in the operating room for emergency surgery.

CASE REPORT: A 15 year-old male patient with a diagnosis of mucopolysaccharidosis was admitted to the operating room for treatment of an incarcerated umbilical hernia. After monitoring, a subarachnoid block with hyperbaric bupivacaine was performed with the patient in the sitting position. After identifying failure of the spinal block it was changed to general anesthesia. Anesthetic induction consisted of intravenous clonidine, fentanyl and propofol, followed by endotracheal intubation without intercurrents. After a 45-minute surgery, the patient was extubated and transferred to the postanesthetic care unit where he remained under observation for 12 hours, being discharged to the regular ward without intercurrents.

CONCLUSIONS: In the case presented here we did not have any difficulties handling the airways. However, this is the main problem in this group of patients and it is up to the anesthesiologist to choose the better technique to guarantee adequate handling of the airways.

Key Words: ANESTHESIA, General; COMPLICATIONS: difficult airways; DISEASES: mucopolysaccharidosis.

INTRODUÇÃO

As mucopolissacaridoses (MPS) são doenças hereditárias que constituem grupo heterogêneo, ocorrem por acúmulo de mucopolissacarídeos nos tecidos, hoje conhecidos como glicosaminoglicanos¹⁻³. O padrão de herança é autossômico recessivo com exceção da mucopolissacaridose tipo II, síndrome de Hunter, que é ligada ao cromossomo X^{1,2,4}.

A incidência da doença é em torno de 1:30.000 nascidos vivos^{2,4,5}, a prevalência é de 4:100.000 pessoas e a mortalidade perioperatória é de 20%^{2,3,5}.

Os pacientes com mucopolissacaridose apresentam-se com mais freqüência aos hospitais para realização de procedimentos cirúrgicos em comparação com a população em geral. Por isso, apesar de ser uma síndrome rara, é importante adquirir conhecimentos básicos sobre a doença⁶.

O objetivo deste relato foi apresentar a conduta anestésica adotada diante de um paciente portador de mucopolissacaridose que se apresentou ao centro cirúrgico para realização de intervenção cirúrgica de urgência.

RELATO DO CASO

Paciente de 15 anos, sexo masculino, 60 kg, com diagnóstico de mucopolissacaridose e que foi admitido no centro cirúrgico para a realização de tratamento de hérnia umbilical encarcerada. Ao exame físico, apresentava pescoço curto, macroglossia, retardo mental, fígado a 10 cm do rebordo costal direito e baço a 20 cm do rebordo costal esquerdo, sem outras alterações.

Os exames pré-operatórios evidenciaram discreta leucocitose sem desvio à esquerda, coagulograma e contagem de plaquetas sem alterações e ausência de evidências radiográficas de comprometimento cardíaco ou de doença pulmonar.

O paciente foi monitorizado com oxímetro de pulso, cardioscópio e esfigmomanômetro automático não-invasivo. Foi realizado acesso venoso periférico com cateter 18G para infusão de solução de Ringer com lactato na vazão 10 mL.kg⁻¹.h⁻¹.

Com o paciente na posição sentada e após anti-sepsia da região toracolombar com solução iodada, foi realizada punção com agulha Quincke 25G entre a terceira e quarta vértebras lombares através da via mediana. Após retorno do líquido, foi administrada a bupivacaína hiperbárica a 0,5% na dose de 15 mg. O nível do bloqueio sensitivo foi testado com agulha. Após uma espera de 30 minutos, notou-se que houve falha total da anestesia. Optou-se, então, pela realização da anestesia geral. A indução anestésica foi realizada com clonidina 0,075 mg, fentanil 0,1 mg e propofol 150 mg por via venosa. Foi realizada laringoscopia, com fixação manual da cabeça, evidenciando-se que o paciente satisfazia os critérios da classe 1 de Cormack e Lehane. Foi realizada a intubação orotraqueal sem intercorrências. A manutenção da anestesia foi feita com atracúrio (30 mg) e fentanil (0,1 mg) por via venosa e sevoflurano em oxigênio a 100%.

O procedimento cirúrgico demorou 45 minutos. Antes de seu término, foram administrados dipirona (1 g), tramadol (50 mg), dexametasona (10 mg), atropina (0,5 mg) e neostigmina (1,0 mg) por via venosa.

O paciente foi extubado e encaminhado à recuperação pós-anestésica, onde permaneceu por 12 horas em observação, sem intercorrências, recebendo alta para a enfermaria.

DISCUSSÃO

Os lisossomos são organelas subcelulares que contêm hidrolases específicas que permitem a degradação de proteínas, ácidos nucleicos, carboidratos e lipídios⁷. Há mais de 30 doenças de depósito lisossômico que devem ser consideradas no diagnóstico diferencial de pacientes com degeneração neurológica ou muscular, hepatomegalia ou esplenomegalia inexplicadas ou displasias e deformidades esqueléticas⁷.

As mucopolissacaridoses (MPS) são doenças genéticas que ocorrem devido à deficiência ou ausência de enzimas lisossômicas, com acúmulo e secreção anormal de mucopolissacarídeos ácidos ou glicosaminoglicanas (GAG)^{8,9} nos tecidos. Os locais mais acometidos são os ossos, o encéfalo, o fígado, as cartilagens, as valvas cardíacas, a córnea e as vias aéreas¹⁰.

As GAG são carboidratos complexos de cadeia longa que estão associados às proteínas do tecido conjuntivo^{2,7}. O seu catabolismo ocorre no interior dos lisossomos e enzimas específicas são necessárias para cada estágio desse processo². Quando a atividade das enzimas está diminuída ou ausente, as GAG se acumulam nos tecidos e o seu excesso é eliminado pela urina^{1,2,10-12}. O acúmulo progressivo nos tecidos causa suas desordens funcional e estrutural^{1,2}. Os pacientes mais gravemente afetados apresentam uma mutação que provoca ausência completa das enzimas, enquanto as formas mais brandas apresentam enzimas detectáveis, porém com atividade acentuadamente reduzida¹.

Os pacientes, em sua maioria, têm aspecto normal ao nascer, porém aos 2 anos já apresentam alterações histopatológicas características¹. As características clínicas que ajudam a caracterizar as MPS são: retardo mental^{9,10}, hepatoesplenomegalia^{3,9,10}, cardiopatia por comprometimento valvar e da artéria coronária^{4,9}, alterações ósseas^{2,7,9,10} e alterações nas vias aéreas^{2,3,9,10}. O retardo mental está associado às formas mais graves da doença¹⁰.

As alterações ósseas que caracterizam a doença são o espessamento de calota craniana¹, sela em forma de J¹, cifoescoliose^{1,2}, costelas em remo que ocasionam baixa estatura¹, *pectus excavatum*², *pectus carinatum*², diminuição dos espaços intercostais², hipoplasia odontóide¹⁰ e subluxação atlantoccipital¹⁰. As alterações anatômicas torácicas citadas, assim como o comprometimento de cartilagens laríngea e traqueal e a presença de secreções abundantes nas vias aéreas, podem levar a um quadro de doença pulmonar crônica¹³.

O paciente em questão não apresentou alterações torácicas ao exame físico e a radiografia de tórax não evidenciou alterações pulmonares e nem aumento de área cardíaca. Isso levou à suposição que os aumentos do fígado e do baço ocorreram devido à infiltração de mucopolissacarídeos e não por insuficiência cardíaca congestiva. Em geral, as MPS não ocasionam disfunção hepática^{3,4} nem a diminuição dos fatores de coagulação³.

Quadro I – Classificação das Mucopolissacaridoses

Síndrome	Tipo	Características clínicas
Hurler	IH	Comprometimento progressivo e grave do coração, fígado, ossos e vias aéreas. Macroglossia. Possível envolvimento cervical. Retardo mental progressivo.
Sheie	IS	Comprometimento moderado e evolução lenta do envolvimento ósseo e das vias aéreas. Deformidade nas mãos e nos pés. O envolvimento de valvas cardíacas é comum. Intelectualidade normal.
Hurler-Sheie	IH/S	Intermediário entre IH e IS. Micrognatia. Retardo mental.
Hunter	II	Menos grave do que IH. Hidrocefalia. Envolvimento cardíaco. Inteligência normal.
Sanfilippo	III	Envolvimento somático mais leve. Retardo mental progressivo. Deficiência enzimática grave.
Morquio	IV	Anormalidade óssea grave. Mielopatia cervical. Inteligência normal. Comprometimento de valva aórtica.
Maroteaux-Lamy	VI	Anormalidade óssea grave. Inteligência normal. Possível envolvimento cervical.
Sly	VII	Anormalidades ósseas moderadas. Retardo mental leve.

Em 1972, McKusick criou uma classificação que ajuda a compreender melhor os tipos de MPS e as suas características clínicas^{2,10,14}.

O diagnóstico é dado pelo quadro clínico e confirmado por meio dos exames complementares^{1,7,10}, como a pesquisa de GAG na urina^{7,10}, identificação das GAG na urina por eletroforese¹ e pela pesquisa da deficiência enzimática em leucócitos ou em cultura de fibroblastos^{1,10}.

O tratamento é sintomático¹. A reposição enzimática ainda não é factível na prática clínica e a transfusão de plasma não mostrou melhora fenotípica significativa¹. O transplante de medula óssea oferece alguma esperança para a cura¹⁵.

O bloqueio no neuroeixo é advogado por alguns autores como técnica efetiva e possível de ser realizada em pacientes com MPS²⁴. Porém, isso não ocorreu com o caso em questão. Vas e Naregal¹⁵ relataram um caso de falha com a anestesia peridural que foi atribuída à deposição das GAG no espaço peridural ou na bainha da fibra nervosa, impedindo o acesso direto do anestésico local aos nervos. Pesquisa na base de dados Medline no período de 1987 até 2005 não evidenciou casos de falha na raquianestesia. Foi formulada a hipótese que a falha relatada possa ter ocorrido em virtude da deposição de GAG no tecido nervoso, impedindo que o anestésico local exercesse seu mecanismo de ação no seu local de ligação. A maior dificuldade na realização da anestesia geral nesse grupo de pacientes é o manuseio das vias aéreas^{2-4,6,10-12,16}, pois 26% deles apresentam problemas nessa área^{3,6}. A mortalidade perioperatória é de 20% e é atribuída principalmente a falência respiratória^{2,3,5}.

As condições que justificam a dificuldade no manuseio das vias aéreas são pescoço curto^{4,13,18}, rigidez de articulação temporomandibular^{2,4,8,10,13}, macroglossia^{2,4,8,13,18}, anteriorização da laringe^{10,13,18}, secreções abundantes e espessas nas vias aéreas^{2,8,17}, instabilidade cervical^{8,16,18} e epiglote longa, relativamente imóvel¹⁸. A hiperextensão da cabeça pode levar à transecção medular completa^{4,5}.

Quando há dificuldade na intubação traqueal, alternativas podem ser consideradas, como a traqueostomia^{3,13}, a intubação com fibroscopia^{4,12,19} ou a máscara laríngea (ML)^{4,12,19}. A ML pode ser usada de rotina em procedimentos curtos para pacientes com MPS¹⁹, além de permitir a utilização do fibroscópio^{19,20}.

A traqueostomia deve ser vista com ressalvas¹³, pois, além de ser tecnicamente mais difícil que o habitual^{3,13}, em geral ocorre deposição de mucopolissacarídes ao redor da cânula, levando sem dificuldade à estenose de traquéia¹³. Após a realização da laringoscopia direta, pode-se utilizar a classificação de Cormak e Lehane para previsão do grau de dificuldade de intubação²⁰. Na classe I podem ser vistas a epiglote e as cordas vocais, na II são vistas a epiglote e a comissura posterior, na III é visualizada apenas a epiglote e na classe IV não se consegue ver a epiglote²⁰. No caso em questão o paciente foi classificado como sendo da classe I e foi intubado sem o uso de bloqueadores neuromusculares. As MPS não são miopatias e, por isso, não predisõem a hipertermia maligna³. A succinilcolina não é contra-indicada nas MPS², embora seja recomendado o uso dos bloqueadores neuromusculares após intubação traqueal^{2,4,8}.

A principal causa de mortalidade é a falência respiratória seguida das complicações cardiovasculares². Essas complicações ocorrem como consequência da insuficiência valvar, miocardiopatia e estenose de artéria coronária²¹. O envolvimento de coronária pode ser extenso, porém a trombose coronariana e o infarto do miocárdio são muito raros^{3,4}.

Alguns cuidados podem ser tomados antes das intervenções cirúrgicas eletivas, como:

1. Antibiótico profilático e fisioterapia respiratória para melhorar a função pulmonar^{2,3};
2. Investigar a função pulmonar com radiografia de tórax e gasometria arterial²;
3. Radiografia da coluna cervical para avaliação da instabilidade cervical²;

4. Avaliar a função cardíaca com eletrocardiograma, ecocardiograma e angiografia coronariana ²;
5. Usar anticolinérgico como medicação pré-operatória no intuito de diminuir as secreções ^{2,6,9}. Escopolamina e glicopirrolato são menos inotrópicos positivos e por isso são os preferidos ^{2,3,6};
6. Usar com parcimônia benzodiazepínicos e opióides como medicação pré-anestésica ¹⁶, uma vez que já foram relatadas mortes após sedação em período pré-operatório ⁹.

A recuperação após a anestesia geral quase sempre é lenta e acompanhada de períodos de apnéia, broncoespasmo e cianose ^{2,6}, já tendo sido relatados casos de parada respiratória no pós-operatório ². É muito importante a observação mais cuidadosa no pós-operatório e os pacientes submetidos a procedimentos de grande porte devem ser encaminhados para acompanhamento em unidade de terapia intensiva ⁶.

No caso em questão, não houve dificuldade no manuseio das vias aéreas. Entretanto, esse é o principal problema encontrado nesse grupo de pacientes, cabendo ao anestesiológico escolher a melhor técnica para garantir a permeabilidade das vias aéreas.

General Anesthesia after Failed Spinal Block for Emergency Surgery in a Patient with Mucopolysaccharidosis. Case Report

Fabiano Timbó Barbosa, TSA, M.D.; Eduardo Luiz de Araújo Borges; Roberta Ribeiro Marques Brandão

INTRODUCTION

Mucopolysaccharidosis (MPS) are a heterogenous group of inherited disorders caused by the accumulation of mucopolysaccharides, currently known as glycosaminoglycans ¹⁻³, in the tissues. They are autosomal recessive disorders, with the exception of mucopolysaccharidosis type II, Hunter syndrome, an X-linked condition ^{1,2,4}.

It has an incidence of approximately 1:30,000 live births ^{2,4,5}, a prevalence of 4:100,000 people, and it carries a perioperative mortality rate of 20% ^{2,3,5}.

Patients with mucopolysaccharidosis have a higher admission rate to hospitals for surgeries than the general population. And for this reason, although it is a rare syndrome, it is important to have a basic knowledge of this disorder ⁶.

The objective of this report was to present the anesthetic approach of a patient with mucopolysaccharidosis who was admitted to the operating room for emergency surgery.

CASE REPORT

A 15 years old male patient, weight 60 kg, with a diagnosis of mucopolysaccharidosis, was admitted to the operating room for the treatment of an incarcerated umbilical hernia. On physical exam, the patient had a short neck, macroglossia, mental retardation, liver edge more than 10 cm from the border of the ribcage, and edge of the spleen 20 cm from the margin of the ribcage; the remaining of the physical exam was normal.

Preoperative tests demonstrated discrete leukocytosis without a left shift, coagulation profile and platelet count without abnormalities and absence of radiographic evidence of cardiac involvement or pulmonary disorders.

The patient was monitored with pulse oximetry, cardioplex and non-invasive automatic sphygmomanometer. A venipuncture with an 18G catheter was done for infusion of Ringer's lactate at 10 mL.kg⁻¹.h⁻¹.

With the patient on a sitting position and after preparing the thoracolumbar area with an iodine solution, a lumbar puncture was performed with a 25G Quincke needle between the third and fourth lumbar vertebrae using the median approach. After return of cerebrospinal fluid, 15 mg of 0.5% hyperbaric bupivacaine were administered. The level of the sensitive blockade was tested with a needle. After waiting for 30 minutes, failure of the spinal block was noticed. It was, then, decided to submit the patient to general anesthesia. Anesthetic induction was accomplished with the intravenous administration of 0.075 mg of clonidine, 0.1 mg of fentanyl, and 150 mg of propofol. Laryngoscopy with manual fixation of the head was performed, and it was verified that the patient satisfied the criteria for class 1 of Cormack and Lehane. Orotracheal intubation was done without intercurrents. Anesthesia was maintained with intravenous atracurium (30 mg) and fentanyl (0.1 mg) and sevoflurane with 100% oxygen. The surgery lasted 45 minutes. Before the end of the procedure, intravenous dypirone (1 g), tramadol (50 mg), dexamethasone (10 mg), atropine (0.5 mg), and neostigmine (1.0 mg) were administered.

The patient was extubated and transferred to the postanesthetic care unit, where he remained under observation for 12 hours without intercurrents and then transferred to the regular ward.

DISCUSSION

Lysosomes are subcellular organelles that contain specific hydrolases that degrade proteins, nucleic acids, carbohydrates and lipids ⁷. There are more than thirty lysosomal deposit disorders that should be considered in the differential diagnosis of patients with neurologic or muscular degeneration, unexplained hepatomegaly or splenomegaly, or skeletal dysplasia and deformities ⁷.

Mucopolysaccharidosis (MPSs) are genetic disorders secondary to a deficiency or absence of lysosomal enzymes,

with accumulation and abnormal secretion of acid mucopolysaccharides or glycosaminoglycans (GAGs) ^{8,9} in the tissues. The areas affected most often include bones, brain, liver, cartilages, cardiac valves, cornea and airways ¹⁰.

Glycosaminoglycans are long-chain complex carbohydrates associated with the proteins of the connective tissue ^{2,7}. Its catabolism occurs inside the lysosomes and specific enzymes are necessary for each stage of the process ². When the activity of the enzymes is decreased or absent, GAGs accumulate in tissues and its excess is eliminated in the urine ^{1,210-12}. Progressive accumulation in tissues leads to functional and structural dysfunction ^{1,2}. Patients with more severe disease have a mutation that causes complete absence of the enzymes while milder forms have detectable enzymes, but with an accentuated reduction in activity ¹.

Most patients look normal when they are born, but by the age of two they have developed characteristic histopathologic changes ¹. The clinical characteristics that help characterize patients with MPSs include: mental retardation ^{9,10}, hepatosplenomegaly ^{3,9,10}, cardiopathy due to valvar and coronary artery disease ^{4,9}, bone changes ^{2,7,9,10} and changes in the airways ^{2,3,9,10}. Mental retardation is associated with the most severe forms of the disease ¹⁰.

Bone changes characteristics of the disease include increased bone thickness of the skull ¹, J-shaped sella ¹, kyphoscoliosis ^{1,2}, oar-shaped ribs with short stature ¹, *pectus excavatum* ², *pectus carinatum* ², reduction of the intercostal spaces ², odontoid hipoplasia ¹⁰ and atlanto-occipital subluxation ¹⁰. The thoracic anatomic changes mentioned, as well as the compromise of laryngeal and tracheal cartilages and the presence of abundant secretions in the airways, might lead to the development of chronic pulmonary disease ¹³.

The patient presented here did not have thoracic changes on physical exam and the chest X-ray did not demonstrate pulmonary changes or an increase in the size of the heart. This led to the supposition that the increased size of liver and spleen was secondary to the infiltration of mucopolysac-

charides and not to congestive heart failure. Usually, MPSs do not cause liver failure ^{3,4} or changes in coagulation factors ³. In 1972, McKusick created a classification that helps understand the types of MPSs and their clinical characteristics ^{2,10,14}. The diagnosis of MPS is clinical and it is confirmed by complementary exams ^{1,7,10}, such as checking the urine for the presence of GAGs ^{7,10}, identification of GAGs in the urine by electrophoresis ¹ and determination of enzymatic deficiency in leukocytes or culture of fibroblasts ^{1,10}.

Treatment is symptomatic ¹. Enzymatic replacement is not feasible and transfusion of plasma did not show significant phenotypic improvement ¹. Bone marrow transplantation offers some hope for cure ¹⁵.

Blockade of the neuro axis is advocated by some authors as an effective anesthetic technique for patients with MPSs ²⁴. However, this did not happen in the case of this patient. Vas and Naregal ¹⁵ reported a case of failure of epidural block attributed to the deposit of GAG in the epidural space or in the sheath of the nerve fiber, preventing direct access of the local anesthetic to the nerves. A search in the Medline data base for the period from 1987 to 2005 did not reveal any reports on failure of spinal block. It is possible that the failure in this patient was secondary to the deposit of GAG in the nerve tissue, blocking the action of the local anesthetic.

The greatest difficulty of general anesthesia in those patients is airways's management ^{2-4,6,10-12,16}, since 26% of those patients have problems in this area ^{3,6}. Perioperative mortality is around 20% and it is attributed to respiratory failure ^{2,3,5}.

The difficulty in handling the airways in those patients are due to a short neck ^{4,13,18}, rigidity of the temporomandibular joint ^{2,4,8,10,13}, macroglossia ^{2,4,8,13,18}, anteriorization of the larynx ^{10,13,18}, abundant and thick secretions in the airways ^{2,8,17}, cervical instability ^{8,16,18}, and long and relatively immobile epiglottis ¹⁸. Hyperextension of the neck can cause complete transection of the spinal cord ^{4,5}.

When facing difficulties on tracheal intubation, one can consider other alternatives, such as tracheostomy ^{3,13}, intubation

Table I – Classification of the Mucopolysaccharidosis

Syndrome	Type	Clinical characteristics
Hurler	IH	Progressive and severe compromise of heart, liver, bones, and airways. Macroglossia. Possible cervical involvement. Progressive mental retardation.
Sheie	IS	Moderate compromise and slow evolution of bone and airways involvement. Deformities of hands and feet. Cardiac valves are commonly affected. Intellectually normal.
Hurler-Sheie	IH/S	Intermediate between I H e I S. Micrognathia. Mental retardation.
Hunter	I	Less severe than I H. Hydrocephalus. Cardiac involvement. Intellectually normal.
Sanfilippo	III	Milder somatic involvement. Progressive mental retardation. Severe enzymatic deficiency.
Morquio	IV	Severe bone abnormality. Cervical myelopathy. Intellectually normal. Involvement of the aortic valve.
Maroteaux-Lamy	VI	Severe bone abnormality. Intellectually normal. Possible cervical involvement.
Sly	VII	Moderate bone abnormalities. Mild mental retardation.

with fibroscopy^{4,12,19}, or laryngeal mask (LM)^{4,12,19}. Laryngeal mask can be routinely used in short procedures in patients with MPS¹⁹ and it also allows the use of the fibroscope^{19,20}. Tracheostomy should be considered with caution¹³ because, despite being technically more difficult^{3,13} usually there is deposit of mucopolysaccharides around the cannula, leading more easily to tracheal stenosis¹³.

After direct laryngoscopy, one can use the classification of Cormack and Lehane to predict the degree of difficulty in the intubation²⁰. In class I, the epiglottis and the vocal cords can be visualized; in class II, the epiglottis and the posterior commissure are seen; in class III, only the epiglottis is seen; and in class IV, the epiglottis cannot be visualized²⁰. The patient presented here was deemed class I and was intubated without the administration of neuromuscular blockers.

Mucopolysaccharidoses are not myopathies and, therefore, do not predispose to malignant hyperthermia³. Succinylcholine is not counter-indicated in MPS², and the use of neuromuscular blockers after intubation is recommended^{2,4,8}.

The main cause of mortality is acute respiratory failure, followed by cardiovascular complications². These complications are consequence of valvar regurgitation, myocardopathy and stenosis of the coronary artery.²¹ Involvement of the coronary artery can be extensive; however, coronary thrombosis and myocardial infarction are extremely rare^{3,4}.

Some steps must be taken before elective surgeries, such as:

1. Prophylactic antibiotics and respiratory therapy to improve pulmonary function^{2,3};
2. Investigate pulmonary function with chest X-rays and arterial blood gases²;
3. X-Rays of the cervical spine to evaluate cervical instability²;
4. Evaluate cardiac function with electrocardiogram, echocardiogram and coronary angiography²;
5. Use of an anti-cholinergic agent as preoperative medication to decrease secretions^{2,6,9}. Scopolamine and glycopyrrolate are less inotropic positive being the drugs of choice^{2,3,6};
6. Restrict the use of benzodiazepines and opioids as pre-anesthetic medication¹⁶, since there are reports of death after preoperative sedation⁹.

Recovery after anesthesia is frequently slow and with periods of apnea, bronchospasm, and cyanosis^{12,6}, and cases of postoperative respiratory arrest have been reported². Closer postoperative observation is extremely important, and patients undergoing major surgeries should be transferred to the intensive care unit for closer follow-up⁶.

In the case presented here, we had no difficulties handling the airways of the patient. However, this is the main problem in this group of patients, and it is up to the anesthesiologist to choose the best technique to maintain the airways opened.

REFERÊNCIAS – REFERENCES

01. Anderson HC, Shapira E — As Mucopolissacaridoses, em: Goldman L, Bennett JC — Cecil Tratado de Medicina Interna. 21ª Ed, Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 2001;1241-1243.
02. Sjogren P, Pedersen T, Steinmetz H — Mucopolysaccharidosis and anaesthetic risks. Acta Anaesthesiol Scand, 1987;31:214-218.
03. Diaz JH, Belani KG — Perioperative management of children with mucopolysaccharidosis. Anesth Analg, 1993; 77:1261-1270.
04. Tobias JD — Anesthetic care for the child with Morquio Syndrome: general versus regional anesthesia. J Clin Anesth, 1999;11:242-246.
05. Linstedt U, Maier C, Joehnk H et al. — Threatening spinal cord compression during anesthesia in a child with mucopolysaccharidosis VI. Anesthesiology, 1994;80:227-229.
06. Bartz HJ, Wiesner L, Wappler F — Anaesthetic management of patients with mucopolysaccharidosis IV presenting for major orthopaedic surgery. Acta Anaesthesiol Scand, 1999;43:679-683.
07. Grabowski GA — Doenças do Depósito Lisossômico, em: Braunwald E, Fauci AS, Kasper DL et al. — Medicina Interna, 15ª Ed, Rio de Janeiro, McGraw Hill, 2002;2420-2426.
08. Walker RWM, Allen DL, Rothera MR — A fiberoptic intubation technique for children with mucopolysaccharidosis using laryngeal mask airway. Paediatr Anaesth, 1997;7:421-426.
09. Ard JL Jr, Bekker A, Frempong-Boadu AK — Anesthesia for an adult with mucopolysaccharidosis I. J Clin Anesth, 2005;17:624-626.
10. Herrick IA, Rhine EJ — The mucopolysaccharidosis and anaesthesia: a report of clinical experience. Can J Anaesth, 1988; 35:67-73.
11. Friedhoff RJ, Rose SH, Brown MJ et al. — Galactosialidosis: a unique disease with significant clinical implications during perioperative anesthesia management. Anesth Analg, 2003;97: 53-55.
12. Busoni P, Fognani G — Failure of the laryngeal mask to secure the airway in a patient with Hunter's syndrome (mucopolysaccharidosis type II). Paediatr Anaesth, 1999;9:153-155.
13. Walker RWM, Colovic V, Robinson DN et al. — Postobstructive pulmonary oedema during anaesthesia in children with mucopolysaccharidosis. Paediatr Anaesth, 2003;13:441-447.
14. Ingrosso M, Picilli MM, Capasso A et al. — Anaesthetic problems in Sanfilippo syndrome. A rare case of adult patient. Minerva Anestesiologia, 2003;69:641-645.
15. Vas L, Naregal F — Failed epidural anaesthesia in a patient with Hurler's disease. Paediatr Anaesth, 2000;10:95-98.
16. Moya J, Tortosa JA, Ros M et al. — Implicaciones anestésicas en el síndrome de Morquio. Rev Esp Anestesiologia Reanim, 1996; 43:189-190.
17. Rosenberg H, Fletcher JE, Brandom BW — Hipertermia Maligna e Outros Distúrbios Farmacogenéticos, em: Barash PG, Cullen BF, Stoeting RK — Anestesia Clínica. 4ª Ed, São Paulo, Manole, 2004;521-549.
18. Moores C, Rogers JG, McKenzie IM et al. — Anaesthesia for children with mucopolysaccharidoses. Anaesth Intensive Care, 1996; 24:459-463.
19. Walter RWM, Dearlove OR — Anaesthesia for children with mucopolysaccharidosis. Anaesth Intensive Care, 1997;25:197-198.
20. Rebuglio R, Amaral JLG, Slikta Filho J — Intubação Traqueal, em: Yamashita AM, Takaoka F, Auler JOC Jr et al. — Anestesiologia. 5ª Ed, São Paulo, Atheneu, 2001;499-521.
21. Toda Y, Takeuchi M, Morita K et al. — Complete heart block during anesthetic management in a patient with mucopolysaccharidosis type VII. Anesthesiology, 2001;95:1035-1037.

RESUMEN

Barbosa FT, Borges ELA, Brandão RRM — Anestesia General después de la Falla de la Anestesia Raquídea para Procedimiento de Urgencia en Paciente con Mucopolisacaridosis. Relato de Caso.

JUSTIFICATIVA Y OBJETIVOS: Las mucopolisacaridosis son un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias que ocurren debido a la deficiencia enzimática lisosomal con acumulación de muco polisacáridos ácidos en los tejidos. La mortalidad perioperatoria es de un 20% y se debe principalmente a la dificultad en el manejo de las vías aéreas. El objetivo de este relato fue el de presentar la conducta anestésica adoptada con paciente portador de muco polisacaridosis que se presentó en el centro quirúrgico para la realización de intervención quirúrgica de urgencia.

RELATO DEL CASO: Paciente de 15 años, sexo masculino, con diagnóstico de muco polisacaridosis, llegó al centro quirúrgico

para tratamiento de hernia umbilical encarcelada. Después de la monitorización, se sometió a la anestesia subaracnoidea con bupivacaína hiperbárica en la posición sentado. Después de identificar la falla en la anestesia raquídea, el paciente fue sometido a la anestesia general. La inducción anestésica fue realizada con clonidina, fentanil y propofol por vía venosa, seguida de intubación sin interurrencias. Después de 45 minutos de procedimiento quirúrgico, el paciente fue extubado y llevado a recuperación anestésica. Allí estuvo por 12 horas bajo observación, recibiendo alta para enfermería sin haber tenido interurrencias durante ese período.

CONCLUSIONES: En el caso en cuestión, no hubo dificultad en el manejo de las vías aéreas. Sin embargo, ese es el principal problema encontrado en ese grupo de pacientes, cabiéndole al anestesiólogo escoger la mejor técnica para garantizar un adecuado manejo de las vías aéreas.