

GLICOGENOSE TIPO Ia: AVALIAÇÃO E PREPARAÇÃO PRÉ-ANESTÉSICA

CASO CLÍNICO



HQS
accredited by the
Health Quality Service

Oliveira C. *, Gomes C. *, Santos P. *, Fragoço P. **, Crisóstomo M. ***, Antunes H. ****

Departamento de Anestesiologia e Cuidados Críticos - Hospital de S. Marcos - Braga

* Interno de Formação Específica de Anestesiologia

** Assistente Hospitalar de Anestesiologia

*** Chefe de Serviço de Anestesiologia

**** Chefe de Serviço de Pediatria, sub-especialista em Gastroenterologia Pediátrica

INTRODUÇÃO

A Glicogenose tipo Ia (G-Ia; Doença de von Gierke) é uma doença metabólica hereditária rara resultante da deficiência de glicose-6-fosfatase, enzima-chave no metabolismo do glicogénio (ver fig. 1). Como os doentes são incapazes de libertar glicose do fígado, hipoglicémia e acidose láctica após pequenos períodos de jejum, e hepatomegalia são os sinais mais comuns. A normoglicémia, e prevenção de complicações, passa pela ingestão obrigatória de amido de milho cru (Maizena®) de 3/3 horas (h). Hiperuricémia, hiperlipidémia e disfunção plaquetária também são comuns.

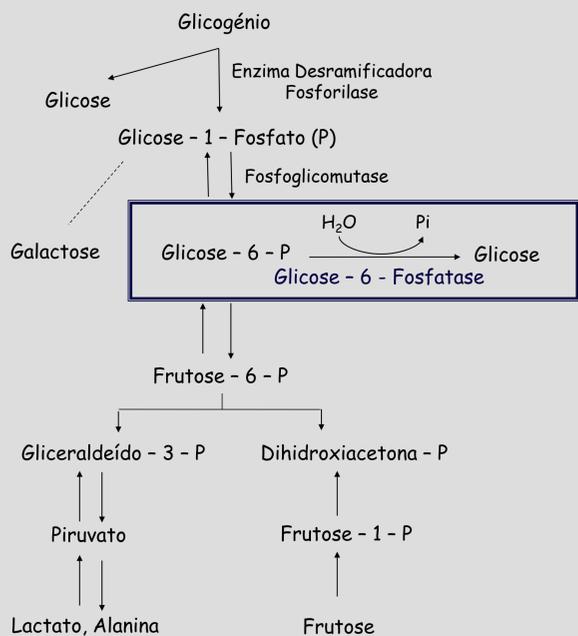


Fig. 1 - Degradação do Glicogénio

Avaliação da Via Aérea:

Mallampati I, mobilidade cervical e articulação temporo-mandibular sem limitação, distância tiro-mentoniana > 6 cm

ASA: III

Preparação Pré-anestésica

- Às 6h da manhã: última refeição de Maizena®;
- Às 7h: admitido e iniciado o aporte glicémico com NaCl 0,45% + glicose 5% a 75ml/h;
- Às 9h iniciou-se doseamento da glicémia horária, no sangue venoso;
- Programou-se a cirurgia para às 12h de forma a completar as 6h de jejum.

Per-Operatório

Anestesia Combinada:

Anestesia Geral Balanceada + Bloqueio do Nervo Dorsal Pénis (Ropivacaína 7,5 mg/ml)

Indução: Midazolam 1 mg + Fentanil 100 µg + Propofol 100 mg

Via Aérea: Máscara Laríngea # 2,5

Manutenção: Sevoflurano + Oxigénio + Protóxido de Azoto + Ar

Analgesia intraoperatória: Paracetamol 500 mg ev

Duração da Anestesia: 55 minutos

Monitorização Horária da Glicémia

Hora	9h	10h	11h	12h	13h
Glicémia - Sangue Venoso (mg/dl)	128	110	84	95	83

Pós-operatório

Às 14h retomou alimentação oral com Maizena®, sem intercorrências.

CASO CLÍNICO

F. A. R. C., sexo masculino, 11 anos de idade, proposto para circuncisão em regime de ambulatório.

Avaliação Pré-anestésica

Antecedentes Pessoais:

G-Ia, diagnóstico no Brasil, aos 12 meses de idade.

Sem antecedentes cirúrgicos e anestésicos.

Medicação Habitual:

Fenofibrato 20 mg/dia e Zyloric® 100mg/dia

Avaliação Analítica:

AST 112 U/L; ALT 156 U/L; Colesterol Total 219 mg/dL;

Triglicerídeos 216 mg/dL; Gasimetria Venosa: Acidose láctica (lactato 2,75 mmol/L)

Exame Físico:

Peso 29,6 Kg (P10-25); Altura 127,7 cm (<P5), com velocidade de crescimento normal; Hepatomegalia

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

A avaliação e a preparação pré-anestésicas de um doente com G-Ia são um desafio para o anestesiológico, pois estes doentes não toleram o jejum exigido para a intervenção. Assim, é necessário adoptar estratégias de forma a evitar a hipoglicémia e acidose láctica e suas complicações.

Em colaboração com a Pediatria seleccionou-se o aporte glicémico adequado, bem como a velocidade de ministração; fez-se a monitorização horária da glicémia e controlo da velocidade de infusão de modo que foi possível manter as glicémias superiores a 60 mg/dl no pré, per e pós-operatório.

O uso de lactato de ringer não é recomendado pelo risco de agravar a acidose láctica.