

GLOSSOPLASTIA EM LACTENTE COM SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN

José Eduardo Lobo⁽¹⁾
Adriane Benvindo Lobo⁽¹⁾
Gisely Almeida⁽¹⁾
Larissa Menezes⁽¹⁾

⁽¹⁾Hospital Naval Marcílio Dias – Rio de Janeiro, Brasil. email: lala_mpo@hotmail.com

Resumen

Introdução: A síndrome de Beckwith-Wiedemann (BWS) é uma doença genética rara, com prevalência estimada de 1/15.000, caracterizada por malformações congênitas, como onfalocele, gigantismo e macroglossia.

Objetivo: apresentar o manejo adequado de este síndrome e das vias aéreas, um dos principais desafios, principalmente durante a abordagem anestésico-cirúrgica.

Relato de Caso: Paciente 2 meses, 4,680kg, feminina, ASAII, apresentando macroglossia, hipoglicemia e hérnia umbilical, a ser submetida a glossoplastia. Separado material para via aérea difícil em sala operatória, entre eles broncofibroscópio. Admitida, monitorizada e realizado revisão de acesso venoso periférico. Indução anestésica inalatória com sevoflurano e oxigênio a 100% sob máscara facial. Intubação orotraqueal com tubo número 3,0 com cuff, sob laringoscopia direta, sem intercorrências. Administrado fentanil, propofol e rocurônio intravenoso e mantido plano anestésico com sevoflurano e remifentanil. Realizado traqueostomia e punção de veia jugular interna à direita pela cirurgia pediátrica. No intraoperatório, a paciente apresentou dessaturação ao realizar tração da língua, contornado através da interação entre as equipes, sem outras intercorrências anestésico-cirúrgicas. Ao final do procedimento, foi encaminhada para unidade de tratamento intensivo pediátrico, estável hemodinamicamente.

DISCUSSÃO: Esta síndrome está associada a condições clínicas que oferecem risco de morte prematura. A prematuridade, macroglossia e hipoglicemia são um dos principais desafios no perioperatório. A macroglossia pode ser responsável pela obstrução das vias aéreas, sialorréia e dificuldade de intubação.

CONCLUSIONES: O adequado planejamento através da avaliação pré-operatória detalhada é capaz de influenciar no desfecho anestésico-cirúrgico. Desta forma, a técnica anestésica deverá ser individualizada associada a abordagem multidisciplinar, antecipando as possíveis complicações.

Palavras chave: Beckwith-Wiedemann, glossoplastia, macroglossia, via aérea difícil.