

# INTUBAÇÃO ACORDADA PARA ANESTESIA EM PACIENTE COM MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO VI (SÍNDROME DE MAROTEAUX-LAMY)

## AWAKE INTUBATION FOR ANESTHESIA IN A PATIENT WITH MUCOPOLYSACCHARIDOSIS TYPE VI (MAROTEAUX-LAMY SYNDROME)

LARISSA MANZAN DE ALCÂNTARA BORGES<sup>1</sup>, MATHEUS SILVA DE OLIVEIRA<sup>1</sup>, GUSTAVO SIQUEIRA ELMIRO<sup>1</sup>, GUSTAVO REBUGLIO<sup>1</sup>, GIULLIANO GARDENGHI<sup>1,2</sup>

1. Centro de Ensino e Treinamento da Clínica de Anestesia (CET - CLIANEST), Goiânia/GO, Brasil.
2. Hospital ENCORE, Aparecida de Goiânia/GO, Brasil.

### RESUMO

As mucopolissacaridoses (MPS) são um grupo de doenças hereditárias, progressivas e raras, causadas pela deficiência de 11 enzimas lisossomais, responsáveis pela degradação dos glicosaminoglicanos (GAGs). A disfunção enzimática leva ao acúmulo progressivo de GAGs não metabolizados em tecidos e órgãos, incluindo as vias aéreas, dificultando o manejo e constituindo um desafio ao anesthesiologista. Este artigo relata o manejo anestésico de um paciente portador de Mucopolissacaridose tipo VI (Síndrome De Maroteaux-Lamy) submetido a herniorrafia videolaparoscópica. Após avaliação pré-anestésica, foi optada por anestesia geral com intubação nasotraqueal com paciente acordado, realizada via broncofibroscopia.

**Palavras chave:** Mucopolissacaridose VI, Anestesia geral, Intubação Intratraqueal, Broncoscopia, Manuseio das vias aéreas.

### ABSTRACT

Mucopolysaccharidoses (MPS) are a group of rare, progressive hereditary diseases caused by the deficiency of 11 lysosomal enzymes responsible for the degradation of glycosaminoglycans (GAGs). Enzymatic dysfunction leads to the progressive accumulation of unmetabolized GAGs in tissues and organs, including the airways, making management difficult and constituting a challenge for the anesthesiologist. This article reports the anesthetic management of a patient with Mucopolysaccharidosis type VI (Maroteaux-Lamy Syndrome) who underwent laparoscopic herniorrhaphy. After pre-anesthetic evaluation, general anesthesia with awake nasotracheal intubation was chosen, performed via fiberoptic bronchoscopy.

**Keywords:** Mucopolysaccharidosis VI, General anesthesia, Tracheal intubation, Bronchoscopy, Airway management.

## INTRODUÇÃO

As mucopolissacaridoses (MPS) representam um grupo heterogêneo de doenças hereditárias, de caráter progressivo e consideradas raras. A etiologia dessas condições reside na deficiência de 11 enzimas lisossomais distintas, essenciais para a degradação dos glicosaminoglicanos (GAGs). A disfunção enzimática resultante culmina no acúmulo progressivo de GAGs não metabolizados em diversos tecidos e órgãos, deflagrando disfunção celular, tecidual e orgânica. Essa cascata de eventos manifesta-se clinicamente por comprometimentos cardiovasculares, pulmonares, gastrointestinais, neurológicos e musculoesqueléticos. Além disso, o depósito de GAGs nas vias aéreas superiores impõe um desafio significativo ao anesthesiologista no manejo da via aérea.<sup>1,2</sup>

A classificação das MPS em sete tipos principais (I a IX, embora os tipos V e VIII não sejam mais utilizados) baseia-se no padrão específico de deposição de GAGs, o qual é determinado pela ausência ou defeito de uma das 11 enzimas lisossomais envolvidas no processo. A maioria das MPS segue um padrão de herança autossômico recessivo, com exceção do tipo II, que apresenta herança recessiva ligada ao cromossomo X. A prevalência estimada para o conjunto das formas de MPS é de aproximadamente um caso a cada 25.000 nascidos vivos, porém o subdiagnóstico pode ocorrer em razão da existência de formas mais leves.<sup>1,2</sup>

Em virtude das complexas manifestações decorrentes da progressão da doença, pacientes com MPS frequentemente necessitam de intervenções cirúrgicas sob anestesia. O manejo da via aérea nesse contexto pode ser substancialmente dificultado pelo acúmulo de GAGs, o qual promove hipertrofia das adenoides, amígdalas, língua e laringofaringe. Adicionalmente, esses pacientes podem apresentar alterações anatômicas faciais e das vias aéreas (com exceção do tipo III), complicando tanto a ventilação com máscara facial quanto os procedimentos de laringoscopia e intubação. A incidência de intubação difícil nessa população varia consideravelmente, situando-se entre 28% e 44%.<sup>1,2</sup>

Diante dos potenciais desafios inerentes ao manejo da via aérea nesse grupo específico de pacientes, o presente relato de caso visa enfatizar a crucial importância do planejamento pré-anestésico como uma ferramenta indispensável para garantir a segurança do paciente e o sucesso do procedimento anestésico.

## RELATO DE CASO

Paciente de 45 anos, 56 kg, 163 cm, portador de MPS tipo VI (Síndrome de Maroteaux-Lamy), valvopatia (prótese biológica mitral e aórtica) e glaucoma, com proposta cirúrgica de herniorrafia videolaparoscópica. Faz uso de Carvedilol 12,5 mg e AAS® 100 mg. Nega alergias. À avaliação da via aérea, paciente apresentava Mallampati III (Figura 1), distância tireo-mentoniana menor que 5 cm, abertura bucal menor que 3 cm (Figura 2), extensão cervical limitada (Figura 3) e dentição alterada. Diante dos preditores de via aérea difícil, realizado planejamento em consulta pré-anestésica de intubação acordado com fibroscopia. Paciente orientado quanto ao procedimento, riscos e necessidade de colaboração.



Figura 1. Mallampati III



Figura 2. Abertura bucal menor que 3 cm



Figura 3. Extensão cervical limitada

Realizada monitorização multiparamétrica com oxímetro de pulso, cardioscópio, manguito pneumático e capnografia após intubação. Paciente admitido com pressão arterial de 129 x 85 mmHg, frequência cardíaca de 84 bpm e saturação periférica de oxigênio (SpO<sub>2</sub>) de 100%. Realizada venóclise em membro superior direito com Abocath 20G. Iniciada pré oxigenação com máscara facial de oxigênio 10 L/min e sedação com Dexmedetomidina 25 mcg e Midazolam 1 mg. Administrada Atropina 0,5 mg devido sua ação antisialogoga. Realizado bloqueio do nervo laríngeo superior com Lidocaína sem vasoconstritor 2% 3 ml (Figura 4) e

bloqueio de nervo glossofaríngeo com Lidocaína spray.

Procedida avaliação da via aérea por videolaringoscopia (Figura 5), com visualização dificultada por sangramento, apresentando Comarck Lehane 4. Optado por passagem de broncoscópio (Figura 6), via nasal, com dificuldade na progressão do tubo, sendo necessárias duas tentativas. Após visualização de pregas vocais e acesso à carina traqueal, realizada passagem traqueal de tubo número 6, com progressão lenta, sendo necessário 3 minutos e 30 segundos para passagem do tubo e insuflação do cuff (Figura 7). A seguir, precedida indução anestésica venosa com Sufentanil 20 mcg + Propofol 120 mg + Cisatracúrio 6 mg, e iniciada ventilação mecânica. Foi mantida anestesia inalatória com Sevoflurano 2%.



Figura 4. Bloqueio do nervo laríngeo superior

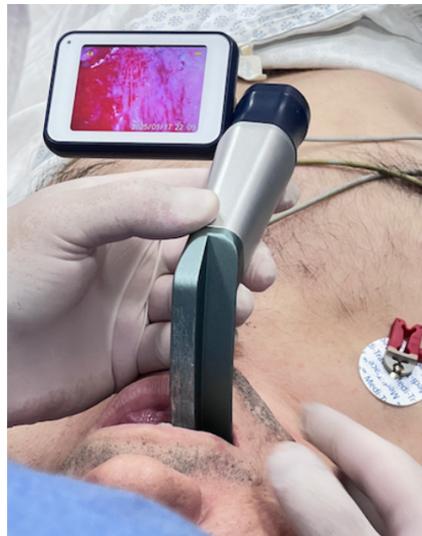


Figura 5. Avaliação da via aérea por videolaringoscopia



Figura 6. Passagem de tubo nasotraqueal via broncoscopia



Figura 7. Indução anestésica após passagem do tubo via nasotraqueal

Procedimento ocorreu sem intercorrências, extubação ao final da cirurgia após descurarização com Atropina 1 mg e Neostigmina 2 mg. Paciente mantido em sala de recuperação de anestesia por uma hora, com alta para enfermaria.

## DISCUSSÃO

As particularidades anatômicas e fisiológicas dos pacientes com MPS impõem desafios significativos ao manejo anestésico, especialmente no que concerne à via aérea. Achados como epiglote mais alta, limitação da movimentação cervical, micrognatia, abertura bucal restrita secundária à displasia da articulação temporomandibular, pectus carinatum, traqueia tortuosa e estreita, traqueomalácia, displasia esquelética, escoliose e compressão da medula espinhal, notadamente nas regiões craniocervical e toracolombar, são frequentemente observados.<sup>1,2</sup> Adicionalmente, a ocorrência de hipoplasia odontoide, que predispõe à instabilidade atlantoaxial, demanda a estabilização cervical em situações que exigem

movimentação, visando a manutenção do pescoço em posição neutra. Em procedimentos que requerem manipulação cervical, como a laringoscopia, o risco de subluxação e lesão medular é considerável. Em cirurgias prolongadas com manipulação cervical e cranial, a monitorização do potencial evocado somatossensorial intraoperatório é fortemente recomendada.<sup>2</sup>

O acúmulo de GAGs no parênquima pulmonar compromete a ventilação, tornando os pacientes mais suscetíveis a infecções pulmonares, doenças pulmonares obstrutivas ou restritivas, síndrome de resistência das vias aéreas superiores e apneia obstrutiva do sono. Crises de broncoespasmo e dessaturação da oxihemoglobina também são manifestações clínicas comuns.<sup>1,4</sup>

Em face da complexidade da via aérea nesses pacientes e da necessidade de cuidados especializados, o Escore Salford para Avaliação da Via Aérea na MPS foi desenvolvido. Este escore abrangente avalia as vias aéreas superiores e inferiores por meio de quinze parâmetros, cada um pontuado de zero (normalidade) a três (anormalidade grave). A soma das pontuações dos quinze parâmetros quantifica a gravidade do comprometimento da via aérea. A avaliação clínica (parâmetros 1 a 6), a nasoendoscopia (parâmetros 7 a 10), exames de imagem transversais como tomografia computadorizada ou ressonância magnética (parâmetros 11 a 13) e testes de função pulmonar (parâmetros 14 e 15) são utilizados para determinar a pontuação.<sup>3</sup>

Para garantir a segurança do paciente e traçar a estratégia anestésica ideal, é necessária a avaliação pré-operatória completa do paciente, uma vez que a MPS se trata de uma doença multissistêmica. A inspeção completa das vias aéreas é fundamental para avaliação da viabilidade da anestesia geral, quais estratégias poderão ser utilizadas e quais alternativas a ela podem ser aplicadas. A idade avançada se relaciona com maior risco de intubação difícil, que se imprevista pode ser fatal durante manejo. Apesar dos desafios inerentes ao manejo da via aérea em pacientes com MPS, desde a ventilação com máscara facial até a ventilação mecânica, a anestesia geral permanece a técnica de escolha e rotina para muitos anestesistas. No entanto, diante de vias aéreas com manejo desafiador, se possível, deve-se evitar procedimentos que requeiram anestesia geral.<sup>4,5</sup>

Como alternativa, a anestesia do neuroeixo deve ser considerada. O acometimento musculoesquelético, como escoliose, disostose múltipla e instabilidade atlantoaxial, e a restrição de movimento articular dificulta o posicionamento ideal do paciente para aplicação de técnicas de bloqueio regional. Além disso, a dificuldade de cooperação, frequentemente associada à deficiência intelectual e distúrbios de comportamento, também limita o uso da anestesia locorregional ou neuroaxial nessa população.<sup>4</sup>

A aplicação da anestesia epidural é de difícil execução pela necessidade de colaboração do paciente, posicionamento ideal e tempo demandado na técnica. Além disso, há relatos de falha do bloqueio epidural, cuja causa é atribuída à deposição de mucopolissacarídeos no espaço epidural, impedindo a deposição do anestésico local. Acredita-se que pode haver também deposição de mucopolissacarídeos ao redor da bainha de fibras nervosas, o que dificulta a aplicação da anestesia locorregional. A falha da técnica associada a deposição de mucopolissacarídeos não é relatada na técnica da raquianestesia.<sup>4,5</sup>

No caso relatado, a escolha pela anestesia geral com intubação acordada para a realização do procedimento cirúrgico de herniorrafia videolaparoscópica foi feita após a consulta pré-anestésica com o paciente. Foi avaliada a via aérea do paciente, estabelecidos os possíveis preditores e complicações, definidas as alternativas e planos anestésicos. Além disso, foi

questionado o histórico de cirurgias pregressas do paciente, que negou intercorrências ou eventos adversos. Foi avaliado também o nível cognitivo do paciente, o grau de compreensão e capacidade de cooperação com o procedimento. Diante da ausência de histórico de intercorrências em anestesia geral prévia, optou-se pela anestesia geral como técnica anestésica. Com a avaliação dos preditores de dificuldade de acesso a via aérea, foi planejada intubação acordada, com avaliação por videolaringoscopia, e broncoscopia se necessário. A escolha da técnica anestésica só foi possível devido a compreensão do paciente com as orientações acerca do procedimento e pela colaboração.

## CONCLUSÃO

As MPS são um grupo de doenças hereditárias raras e progressivas, causadas pela deficiência de enzimas lisossomais. O acúmulo de GAGs em tecidos e órgãos, incluindo as vias aéreas, cria um desafio significativo para o anestesiológico. Este relato de caso descreve o manejo anestésico de um paciente com Mucopolissacaridose tipo VI (Síndrome de Maroteaux-Lamy) que foi submetido a uma herniorrafia videolaparoscópica. Devido aos preditores de via aérea difícil observados na avaliação pré-anestésica, optou-se por anestesia geral com intubação nasotraqueal acordada, realizada por broncofibroscopia, uma abordagem que se mostrou eficaz para garantir a segurança do paciente e o sucesso do procedimento cirúrgico.

## REFERÊNCIAS

1. Clark BM, Sprung J, Weingarten TN, Warner ME. Anesthesia for patients with mucopolysaccharidoses: Comprehensive review of the literature with emphasis on airway management. *Bosn J Basic Med Sci.* 2018;18(1):1-7.
  2. Machado A, Rodrigues D, Ferreira A, Dias J, Santos P. Anaesthetic Management in Mucopolysaccharidoses Patients: Clinical Experience in a Tertiary Hospital. *Cureus.* 2022;14(7):e27474.
  3. Gadepalli C, Stepien KM, Sharma R, Jovanovic A, Tol G, Bentley A. Airway Abnormalities in Adult Mucopolysaccharidosis and Development of Salford Mucopolysaccharidosis Airway Score. *J Clin Med.* 2021;10(15):3275.
  4. Lao HC, Lin YC, Liang ML, Yang YW, Huang YH, Chan YL, Hsu YW, Lin SP, Chuang CK, Cheng JK, Lin HY. The Anesthetic Strategy for Patients with Mucopolysaccharidoses: A Retrospective Cohort Study. *J Pers Med.* 2022;12(8):1343.
  5. Sun L, Zhang J, Zhao X. Successful spinal anesthesia in a patient with mucopolysaccharidosis type I under femoral fracture reduction and external fixation. *Pediatr Investig.* 2019; 3(1):55-57.
-

### ENDEREÇO CORRESPONDÊNCIA

GIULLIANO GARDENGHI  
CLIANEST, Rua T-32, 279 - St. Bueno, Goiânia-Goiás- Brasil.  
E-mail: coordenacao.cientifica@ceafi.edu.br

### EDITORIA E REVISÃO

#### Editores chefes:

Waldemar Naves do Amaral - <http://lattes.cnpq.br/4092560599116579> - <https://orcid.org/0000-0002-0824-1138>  
Tárik Kassem Saidah - <http://lattes.cnpq.br/7930409410650712> - <https://orcid.org/0000-0003-3267-9866>

#### Autores:

Larissa Manzan de Alcântara Borges - <http://lattes.cnpq.br/5275033933825492> - <https://orcid.org/0009-0001-6623-2918>

Matheus Silva de Oliveira - <http://lattes.cnpq.br/9334250949525813> - <https://orcid.org/0000-0002-9936-1556>

Gustavo Siqueira Elmiro - <http://lattes.cnpq.br/4765163399934337> - <https://orcid.org/0000-0003-2113-8757>

Gustavo Rebuglio - <http://lattes.cnpq.br/2193380700198713> - <https://orcid.org/0009-0007-6949-0430>

Giulliano Gardenghi - <http://lattes.cnpq.br/1292197954351954> - <https://orcid.org/0000-0002-8763-561X>

Revisão Bibliotecária: Izabella Goulart  
Revisão Ortográfica: Dario Alvares  
Recebido: 28/07/25. Aceito: 29/08/25. Publicado em: 09/09/2025.