

UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA – UFBA
COMPLEXO HOSPITALAR PROFESSOR EDGARD SANTOS -
HUPES

***Manejo anestésico de paciente com hemangioma oral e
síndrome de Ramon: Relato de caso.***

Pedro Dias Sacramento

**Salvador
2024**

Manejo anestésico de paciente com hemangioma oral e síndrome de Ramon: Relato de caso.

Trabalho apresentado ao COREME do Hospital Universitário Professor Edgard Santos como requisito parcial para conclusão do programa de residência médica em Anestesiologia.

Orientadora: Dra. Liana Maria Tôrres de Araújo Azi

**Salvador
2024**

SUMÁRIO

1. Resumo	4
2. Introdução	5
3. Relato de caso	6
4. Discussão	10
5. Conclusão	13
6. Referências bibliográficas	14
7. Apêndice	16

1. RESUMO

Os hemangiomas são as lesões vasculares benignas mais comuns na infância, quando se apresentam na cavidade oral podem causar problemas estéticos e funcionais, como dificuldades na alimentação e fala, e às vezes necessitando de intervenção cirúrgica. A síndrome de Ramon, uma condição rara, associa-se a características como epilepsia e fibromatose gengival, e neste caso apresentamos, uma criança com essa diagnóstico associado a um hemangioma gengival extenso que exigiu sedação para traqueostomia. Apresentamos o caso de uma paciente feminina, 7 anos, portadora de hemangioma gengival extenso e friável que foi internada para embolização e correção cirúrgica. Durante a avaliação pré-anestésica, identificou-se alta probabilidade de ventilação e laringoscopia difíceis devido à distorção da cavidade oral e risco de sangramento, sendo indicada traqueostomia eletiva. A sedação foi realizada com cetamina e dexmedetomidina, e a monitorização foi feita com parâmetros não invasivos. Até 5% das crianças são afetadas por hemangiomas, especialmente do sexo feminino, prematuras e com histórico de consanguinidade parental. O diagnóstico é habitualmente clínico, porém exames de imagem podem ser necessários. O tratamento de primeira linha é o propranolol, com a intervenção cirúrgica reservada para casos graves. A via aérea difícil prevista na pediatria com previsão de desafio na laringoscopia e ventilação deve ser abordada com o paciente acordado ou sob sedação leve até garantia de uma via aérea cirurgia, caso necessário. A utilização da combinação de cetamina com dexmedetomidina baseia-se no potencial alérgico cirúrgico e necessidade de manter ventilação espontânea associado a um adequado tônus da musculatura oral. O relato ressalta a importância da discussão previa com a equipe assistente e busca aumentar o acervo científico sobre o manejo anestésico de uma condição pouco descrita na literatura.

2. INTRODUÇÃO

Os hemangiomas são lesões vasculares benignas que frequentemente ocorrem na infância, sendo particularmente comuns na cavidade oral. Entre suas diversas localizações, a gengiva é um dos locais mais afetados, onde essas lesões podem apresentar-se como massas exófitas, causando não apenas preocupações estéticas, mas também complicações funcionais significativas, como dificuldades na alimentação e na fala. Os hemangiomas gengivais, embora frequentemente autolimitados, podem exigir intervenção cirúrgica em casos em que a lesão comprometa a função ou cause dor. [1]

A síndrome de Ramon é uma condição rara, descrita pela primeira vez em 1967 por Ramon *et al.* Marcadamente os pacientes portadores apresentam como principais características epilepsia, fibromatose gengival, déficit de crescimento, querubismo, retardo mental e artrite idiopática juvenil. [2]

Neste relato de caso, discutiremos uma criança diagnosticada com síndrome de Ramon que apresentava um hemangioma gengival extenso e necessitou de sedação para a realização de uma traqueostomia. Na avaliação pré-anestésica foi evidenciado preditores de laringoscopia difícil e ventilação sob máscara difícil devido a localização e característica da patologia.

Este relato de caso não apenas destaca a importância da avaliação detalhada e do planejamento pré-operatório em crianças com lesões vasculares, mas também busca contribuir para a literatura existente sobre o manejo de hemangiomas orais e suas implicações na anestesia pediátrica.

1. RELATO DE CASO

Paciente MSB, feminina, 7 anos, 15kg. Sem comorbidades conhecidas. Portadora de hemangioma em gengiva extenso e friável comprometendo anatomia de região inferior de cavidade oral (Imagem 1) (Imagem 3). A paciente apresentava atraso no desenvolvimento neuropsicomotor com déficit leve de interação social e momentos de agressividade. Tinha contato com outras crianças com comunicação verbal preservada, bem como alimentação por via oral. A genitora consentiu com o relato de caso, TCLE anexo. (Apêndice A)

Internada no Hospital Geral Roberto Santos (HGRS) com programação de embolização de tumoração via hemodinâmica para posterior correção cirúrgica após diminuição da massa.

Durante avaliação pré-anestésica foi identificada alta probabilidade de dificuldade no acoplamento de máscara facial para ventilação da paciente devido a distorção importante da cavidade oral, associada com a provável dificuldade na laringoscopia pela localização do tumor bem como pelo risco iminente de sangramento em via aérea. A paciente já apresentava hematimetria limítrofe devido a sangramento crônico da tumoração, 8,2 pós transfusional.

Durante discussão com equipe assistente e anestesiológicas da hemodinâmica foi solicitado a realização de traqueostomia para um controle adequado de via aérea devido à alta probabilidade de múltiplos procedimentos sob anestesia que a paciente iria ser submetida durante a estadia no hospital.

Paciente recebida na sala em ventilação espontânea, calma e colaborativa. Instalada monitorização multiparamétrica não invasiva e cateter nasal 2L/min. Acesso venoso periférico prévio 22G.

Dados vitais iniciais: Frequência cardíaca 85 bpm, frequência respiratória 15 ipm, Pressão não invasiva: 105x60, Saturação periférica 98% em ar ambiente.

Iniciado sedação com 0,4mg/kg de cetamina intravenoso associado a 0,4mcg/kg de dexmedetomidina intravenoso. Posicionado paciente para procedimento, preparo da equipe cirúrgica e colocação de campos estéreis. Solicitado a equipe cirúrgica injeção de lidocaína 2% em sítio de traqueostomia posteriormente a infusão de mais 0,2mg/kg de cetamina e 0,2mcg/kg de dexmedetomidina.

Aproximadamente 2 minutos após início de procedimento cirúrgico a paciente apresentou queda contínua de saturação periférica em monitorização, sem melhora com manobras externas a via aérea (anteriorização de mandíbula) ou mudança de posicionamento da cabeça. O menor valor de saturação atingido foi 40%.

Informado a equipe cirúrgica sobre dificuldade em oxigenar paciente e provável evolução desfavorável sendo optado por acessar rapidamente via aérea com abertura de cartilagem traqueal. Imediatamente após abertura da traqueia foi

possível observar melhora de movimentos respiratórios com retorno gradual de saturação periférica em monitorização.

Procedimento cirúrgico realizado com saturação limítrofe (88 – 92 %) e finalizado sem maiores intercorrências.

Sinais vitais finais: Frequência cardíaca 95 bpm, frequência respiratória 18 ipm, Pressão arterial não invasiva 110x65, saturação periférica 98% sob oxigênio suplementar 2L/min

Após finalização de procedimento, foi ofertado oxigênio passivamente via traqueostomia com melhora de saturação periférica para níveis pré indução anestésica.

Paciente apresentou despertar satisfatório após procedimento sem queixas álgicas ou agitação, sendo encaminhada para unidade de terapia intensiva.

A paciente foi submetida a 2 episódios de embolização na unidade de hemodinâmica sem intercorrências, com regressão parcial de má formação vascular e diminuição de sangramento crônico.

Encaminhada para acompanhamento com cirurgião de cabeça e pescoço e bucomaxilo para programação cirúrgica em outro serviço, visto que na unidade não dispúnhamos da equipe de cabeça e pescoço disponível.



Imagem 1: Hemangioma oral com distorção anatômica.



Imagem 2: Imagem de TC no plano coronal em janela óssea evidenciando importante alteração morfológica mandibular, devido acentuado espessamento ósseo, tendo como diagnóstico diferencial displasia fibrosa ou outras lesões expansivas ósseas de baixa agressividade.



Imagem 3: Hemangioma oral com distorção anatômica.

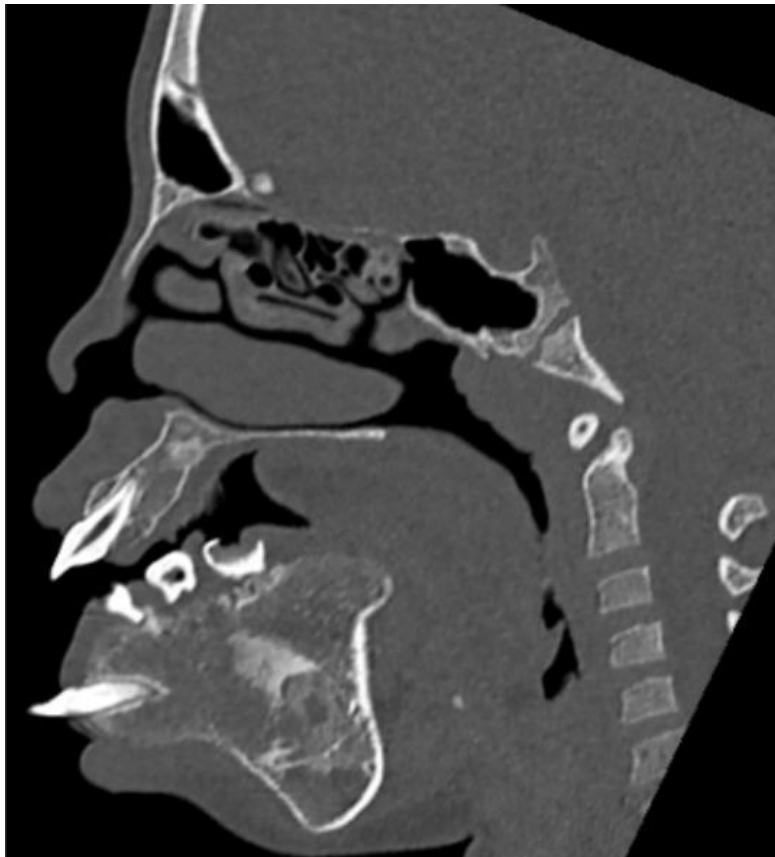


Imagem 4: Imagem de TC no plano sagital em janela óssea evidenciando importante alteração morfológica mandibular, devido acentuado espessamento ósseo, tendo como diagnóstico diferencial displasia fibrosa ou outras lesões expansivas ósseas de baixa agressividade.

3. DISCUSSÃO

Os hemangiomas infantis são os tumores benignos mais comuns da infância, resultantes de uma proliferação anormal do endotélio vascular. Aproximadamente 5% das crianças desenvolvem hemangiomas infantis, sendo mais prevalentes no sexo feminino, prematuros e lactentes com baixo peso ao nascer. Existem ainda associações com fatores de risco pré-natais como idade materna avançada, placenta previa e pré-eclâmpsia. [1, 3]

O exato mecanismo pelo qual o processo patológico ocorre ainda não é bem estabelecido, porém existem evidências de que o principal fator envolvido é a hipóxia tecidual, especialmente quando cruzados com os fatores de risco pré-natais apresentados. [1, 3]

O diagnóstico dos hemangiomas orais habitualmente é feito pelo exame clínico, na possibilidade de dúvida diagnóstica são utilizados exames de imagem como ultrassonografia, tomografia computadorizada e ressonância magnética. Evita-se ao máximo a biópsia do tecido pelo alto risco de sangramento. [4]

Apesar da maioria dos hemangiomas infantis serem alto limitados e regredirem espontaneamente ao longo do crescimento, existem critérios para indicar a intervenção. No geral a indicação para tratamento recai em condições que envolvem estruturas vitais, comprometimento funcional (alimentação ou visão), anormalidades estruturais ou alto risco de ulceração e desfiguração. [3, 4]

Atualmente a primeira linha de tratamento medicamentoso é o propranolol oral, porém para casos com prejuízo estético ou com possível prejuízo mórbido a abordagem cirúrgica é uma opção. Idealmente hemangiomas grandes e em área de face podem ser abordados via endovascular para diminuir a massa tumoral antes da excisão cirúrgica. [5, 6]

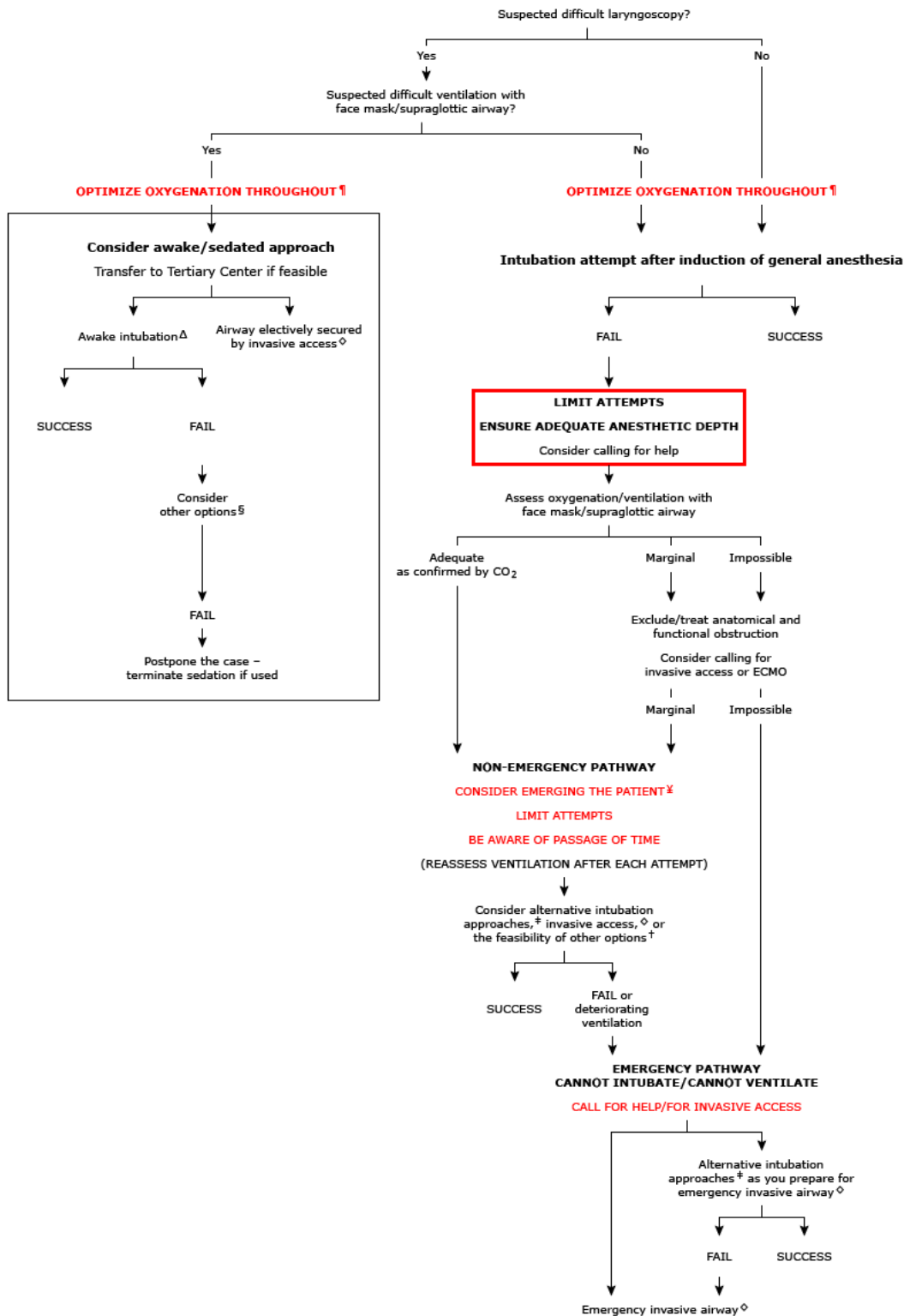
A síndrome de Ramon foi inicialmente descrita por Ramon et al. Em 1967 ao observar o caso de duas crianças nascidas de um casamento consanguíneo. Suas principais características são epilepsia, fibromatose gengival, déficit de crescimento, querubismo, retardo mental e artrite reumatoide juvenil. [2]

O querubismo associado a fibromatose gengival são condições que tornam a abordagem de via aérea desses pacientes potencialmente desafiadora devido a distorção de anatomia e diminuição da cavidade oral. No caso relatado a paciente apresentava como comemorativo a manifestação de um hemangioma extenso em cavidade oral aumentando a dificuldade de abordagem da via aérea. [2, 7]

No manejo da via aérea difícil prevista em pediatria a Sociedade Americana de Anestesiologia (ASA) propõe um algoritmo a ser seguido:

ASA difficult airway algorithm: Pediatrics

Pre-intubation: Before attempting intubation, choose between either an awake or post-induction airway strategy. Choice of strategy and technique should be made by the clinician managing the airway.*



Fonte: Apfelbaum JL, Hagberg CA, Connis RT, et al. 2022 American Society of Anesthesiologists Practice Guidelines for Management of the Difficult Airway. Anesthesiology 2021. DOI: 10.1097/ALN.0000000000004002. Copyright © 2021 American Society of Anesthesiologists.

No paciente em que exista a suspeita de dificuldade com laringoscopia e de ventilação com máscara fácil, como o caso relatado, é recomendado a abordagem de via aérea com o paciente acordado ou sedado para garantir uma via aérea cirúrgica. [8 – 10]

A conclusão sobre a obtenção de uma traqueostomia, após a discussão entre toda a equipe assistente, baseia-se na alta probabilidade de manejo recorrente da via aérea de uma paciente com preditores de dificuldade associados ao alto risco de sangramento na manipulação podendo gerar uma situação catastrófica.

Optamos por utilizar a combinação de cetamina com dexmedetomidina durante a sedação para tentar manter um plano anestésico adequado, com analgesia e hipnose, sem retirar o drive ventilatório e os reflexos de via aérea. Por se tratar de procedimento com potencial alérgico a analgesia foi complementada com a infiltração de anestésico local no sítio cirúrgico. [11, 12]

Diferentemente da maioria dos hipnóticos a dexmedetomidina causa uma depressão ventilatória mínima, sendo uma medicação efetiva em manter a ventilação espontânea e o adequado tônus das vias aéreas superiores. [11]

Já a cetamina é capaz de promover analgesia, amnesia, sedação e imobilidade preservando os reflexos de via aérea, a ventilação espontânea e o tônus. Sua duração relativamente curta associada a analgesia e sedação fazem com que seja uma medicação bastante utilizada para procedimentos curtos e com potencial alérgico. [12]

4. CONCLUSÃO

O presente relato ilustra a importância da discussão e preparação de toda a equipe assistente para a abordagem de casos raros e complexos, particularmente em cenários onde existe um elevado risco de rápida deterioração para condições críticas.

Contribui ainda para a disseminação do conhecimento e de uma possível alternativa de manejo para uma condição rara com poucas aparições na literatura.

5. REFERÊNCIAS

1. Fishman SJ, Mulliken JB. Hemangiomas and vascular malformations of infancy and childhood. *Pediatr Clin North Am*. 1993 Dec;40(6):1177-200. doi: 10.1016/s0031-3955(16)38656-4. PMID: 8255621.
2. Queiroz A, Nelson-Filho P, Freitas A, Assed S, Soares U, Faria J. Querubismo - revisão de literatura, relato de caso e tratamento odontológico-cirúrgico em paciente portador da síndrome de Ramon. *Rev Fac Odontol*. 2011;10(1). doi: 10.5335/rfo.v10i1.1473.
3. Drolet BA, Frieden IJ. Characteristics of infantile hemangiomas as clues to pathogenesis: does hypoxia connect the dots? *Arch Dermatol*. 2010;146(11):1295-9. doi: 10.1001/archdermatol.2010.1295.
4. Krowchuk DP, Frieden IJ, Mancini AJ, Darrow DH, Blei F, Greene AK, Annam A, Baker CN, Frommelt PC, Hodak A, Pate BM, Pelletier JL, Sandrock D, Weinberg ST, Whelan MA; Subcommittee on the Management of Infantile Hemangiomas. Clinical practice guideline for the management of infantile hemangiomas. *Pediatrics*. 2019;143(1):e20183475. doi: 10.1542/peds.2018-3475.
5. Couto RA, Maclellan RA, Zurakowski D, Greene AK. Infantile hemangioma: clinical assessment of the involuting phase and implications for management. *Plast Reconstr Surg*. 2012;130(3):619-24. doi: 10.1097/PRS.0b013e31825dc129.
6. Dinehart SM, Kincannon J, Geronemus R. Hemangiomas: evaluation and treatment. *Dermatol Surg*. 2001;27(5):475-85. doi: 10.1046/j.1524-4725.2001.00227.x.
7. Gawron K, Łazarz-Bartyzel K, Potempa J, Chomyszyn-Gajewska M. Gingival fibromatosis: clinical, molecular and therapeutic issues. *Orphanet J Rare Dis*. 2016;11:9. doi: 10.1186/s13023-016-0395-1.
8. Karsli C. Managing the challenging pediatric airway: Continuing professional development. *Can J Anaesth*. 2015;62(9):1000-16. doi: 10.1007/s12630-015-0423-y.
9. Sims C, von Ungern-Sternberg BS. The normal and the challenging pediatric airway. *Paediatr Anaesth*. 2012;22(6):521-6. doi: 10.1111/j.1460-9592.2012.03858.x.
10. Apfelbaum JL, Hagberg CA, Connis RT, Abdelmalak BB, Agarkar M, Dutton RP, Fiadjoe JE, Greif R, Klock PA, Mercier D, Myatra SN, O'Sullivan EP, Rosenblatt WH, Sorbello M, Tung A. 2022 American Society of Anesthesiologists Practice Guidelines for Management of the Difficult Airway. *Anesthesiology*. 2022;136:31-81. doi: 10.1097/ALN.0000000000004002.

11. Sulton C, McCracken C, Simon HK, Hebbar K, Reynolds J, Cravero J, Mallory M, Kamat P. Pediatric procedural sedation using dexmedetomidine: a report from the Pediatric Sedation Research Consortium. *Hosp Pediatr*. 2016;6(9):536-44. doi: 10.1542/hpeds.2015-0280.
12. Green SM, Roback MG, Kennedy RM, Krauss B. Clinical practice guideline for emergency department ketamine dissociative sedation: 2011 update. *Ann Emerg Med*. 2011;57(5):449-61. doi: 10.1016/j.annemergmed.2010.11.030.

APENDICE A

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO:
RELATO DE CASO CLÍNICO

Pesquisador(a): Pedro Dias Sacramento
Telefone para contato: (71) 988080540

Prezado (a) participante/responsável,

Você está sendo convidado a participar do estudo e/ou pesquisa denominado **"Manejo anestésico de paciente com hemangioma oral: relato de caso"**. Nosso objetivo é discutir as particularidades deste caso clínico com profissionais de saúde e especialistas para ampliar o conhecimento adquirido para a melhoria das condições de saúde da população.

Estamos solicitando a sua autorização para consulta e utilização dos dados clínicos, laboratoriais e radiológicos registrados em prontuários.


Os riscos relacionados à pesquisa envolvem a quebra de sigilo e confidencialidade e, para tanto, os pesquisadores se comprometem a manter em sigilo a sua identidade assim como dados que possibilitem a sua identificação a fim de garantir o anonimato.

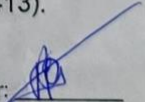
Sua participação no estudo não implicará em custos adicionais e não terá qualquer despesa com a realização dos procedimentos previstos neste estudo. Também não haverá nenhuma forma de pagamento pela sua participação. É garantido o direito a indenização diante de eventuais danos decorrentes da pesquisa.

Sua participação é voluntária e, portanto, você poderá se recusar a participar do estudo.

Você receberá uma via idêntica deste documento assinada pelo pesquisador do estudo.

O Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Hospital Geral Roberto Santos se encontra à disposição para eventuais esclarecimentos éticos e outras providências que se façam necessárias (e-mail: cep.hgrs@gmail.com).
Telefones: (71)3372-2864 / (71) 3117-7519 / fax: (71)3387-3413).

TCLE versão1 Rubrica participante: 

Rubrica pesquisador: 

Enfim, tendo sido orientado quanto ao teor de todo o aqui mencionado e compreendido a natureza e o objetivo do já referido estudo, manifesto meu livre consentimento em participar, estando totalmente ciente de que não há nenhum valor econômico, a receber ou a pagar, por minha participação.

Eu, Margarida da Cruz Silva,
autorizo, voluntariamente, que as informações fornecidas por mim sejam utilizadas nessa pesquisa.

Declaro que li e entendi todo o conteúdo deste documento.

Assinatura Margarida da Cruz Silva

Data: 19 / 04 / 23

Telefone: 73 998473740

TCLE versão1 Rubrica participante:



Rubrica pesquisador:

