**Título: Hiperfenilalanemia: Abordagem multidisciplinar em adenoidectomia pediátrica**

**Autores:** Ana Rita Arantes, Celina Gomes, Elsa Soares, Cristina Gomes.

**Instituições:** Hospital de Braga

**Área Terapêutica/Tema:** Anestesia e Cuidados Intensivos Pediátricos (Paediatric Anaesthesia and Intensive Care)

**Resumo:**

Os distúrbios metabólicos representam verdadeiros desafios para o anestesista, pela sua raridade e particularidades. A Hiperfenilalanemia (HFE) é uma doença autossómica recessiva causada pela deficiência na enzima fenilalanina hidroxilase ou do co-fator tetra-hidrobiopterina, resultando no défice de degradação da fenilalanina e consequente elevação sérica. (1,2)

Caso clínico

Criança, ASA 2, 2 anos, sexo feminino, 12kg, proposta para adenoidectomia e miringotomia bilateral. Diagnóstico de HFE à nascença, controlada com dieta de restrição proteica. Sem outros antecedentes de relevo. Na consulta pré-anestésica foi pedida vaga de Cuidados Intermédios Pediátricos (UCIPed).

A criança foi internada no dia prévio à cirurgia para orientação do jejum pré-operatório e fluidoterapia de reposição com fluido polieletrolítico com glucose a 5% (PoliG 5%). A medicação pré-anestésica foi realizada com midazolam (0.1mg/kg, IV). Foi monitorizada de acordo com o standard da ASA e profundidade anestésica (BIS). A anestesia geral foi induzida com fentanil (1µg/kg, IV) e tiopental (6mg/kg, IV). A via aérea foi assegurada com máscara laríngea aramada nº2, tendo sido administrada lidocaína (1mg/kg, IV) endovenosa antes da sua introdução. A anestesia foi mantida com sevoflurano em ar/oxigénio, titulado para um BIS 40-60. Foi assegurada a fluidoterapia de reposição com PoliG 5% a 45mL/h. A profilaxia de náuseas e vómitos foi realizada com dexametasona (0,15mg/kg, IV) e ondansetron (0,1mg/kg, IV) e a analgesia com paracetamol (20mg/kg, IV). O procedimento decorreu sem intercorrências.

No pós-operatório, a criança desenvolveu eritema pruriginoso periocular, com delimitação retangular, compatível com os adesivos de proteção ocular intraoperatórios, com resolução auto-limitada no primeiro dia de pós-operatório.

Discussão

Neste caso clínico, a equipa anestésica realizou investigação sobre a condição clínica apresentada e elaborou um plano anestésico, em estreita colaboração com os serviços de Otorrinolaringologia e Pediatria. A fim de prevenir os efeitos deletérios de um jejum prolongado, foi assegurado o aporte de glucose durante o período de jejum.(1) A indução anestésica com tiopental visou prevenir a potenciação da inibição do complexo mitocrondial I induzida pela elevação sérica de fenilalanina e pelo propofol, que poderia resultar em hipertermia e acidose metabólica.(1,2) Além disso, é importante minimizar a deglutição de sangue, cuja digestão pode resultar em picos de hiperfenilalanina.(1) Como evento adverso, reportamos apenas o eritema ocular causado pela proteção ocular intraoperatória, que poderá estar associado à sensibilidade cutânea induzida pela HFE.(1) Concluímos que uma abordagem multidisciplinar e o planeamento adequado do ato anestésico determinou o sucesso anestésico-cirúrgico, realçando a importância da Medicina centrada no doente.

Bibliografia

Curr Anesthesiol Rep. 2019; 9(3): 340–359.

J Neurosurg Anesthesiol. 2018; 30(1): p 85-86.