



Acondroplasia e complicações respiratórias em unidade de terapia intensiva pediátrica: Relato de caso

Marcelo Henrique Oliveira Ferreira**; Samantha Paula de Oliveira Rocha*

* Aprimorada em Fisioterapia Respiratória da Santa Casa de Misericórdia de Misericórdia de Barbacena – MG; ** Coordenador do Curso de Aprimoramento em Fisioterapia Respiratória da Santa Casa de Misericórdia de Barbacena - MG

Resumo

A acondroplasia é uma má-formação congênita rara que possui algumas características como baixa estatura, membros curtos dentre outras. Esta pode levar a alterações respiratórias. Este estudo relata o caso de uma paciente do gênero feminino, 14 anos, internada na UTI pediátrica da Santa Casa de Misericórdia de Barbacena com quadro de pneumonia evoluindo com SARA e choque séptico.

Introdução

As má-formações constituem um grupo de enfermidades de tratamento e reabilitação nem sempre com êxito, mas muitas delas têm evolução crônica¹.

A acondroplasia é uma doença autossômica dominante que pode ser influenciada pela idade paterna avançada. Sua frequência é de 1 a cada 15.000 nascimentos. A apresentação dessa síndrome consiste em membros curtos, ponte nasal baixa, estreitamento caudal do canal medular, baixa estatura, corpos vertebrais pequenos e cubóides, mãos pequenas e discreta hipotonia. Os problemas respiratórios que os portadores apresentam normalmente são secundários à pequena caixa torácica².

A pneumonia adquirida na comunidade (PAC) constitui importante causa de morbidade de mortalidade em todo o mundo^{3,4}. Aumentando o risco de pneumonia está a desnutrição, taquipnéia, sonolência e distúrbios crônicos de saúde⁵. No Brasil, a pneumonia atinge 10% das mortes infantis⁶.

Esta se define como um processo inflamatório do parênquima pulmonar ou dos tecidos subjacentes, primário ou secundário a outra patologia apresentando quadros clínicos e anatomopatológicos variados e a do tipo comunitária é uma forma em que ocorre mais no inverno. As manifestações clínicas mais encontradas são febre alta, tosse seca ou produtiva, prostração, palidez, cianose ou taquicardia.

É caracterizada por uma alveolite que é uma lesão inicial, resultante de um inóculo, que através da mucosa das vias aéreas, irá penetrar no sistema respiratório e que pela ação antigravitacional e aspirativa irá se alojar nos alvéolos mais periféricos do pulmão. Essa lesão aparece tanto em relação à parede quanto ao lobo vizinho, mediastino ou

diafragma. O muco que auxilia no transporte da bactéria das vias aéreas superiores até os alvéolos, não serve apenas como veículo, mas também como meio de cultura, protegendo o germe contra as reações de defesa local.

A infecção pulmonar cria um quadro de hipersecreção que acarretará diminuição da capacidade de expansibilidade pulmonar com o aumento da resistência das vias aéreas e do trabalho respiratório. Ocorrerá o que chamamos de efeito *shunt* que é a alteração na capacidade de troca gasosa levando a hipóxia e hipercapnia, evoluindo para insuficiência respiratória aguda (IRpA) que é a incapacidade de manter uma oferta normal de oxigênio e uma eliminação normal de dióxido de carbono dos tecidos. Há três passos principais: a transferência de oxigênio através do alvéolo, o transporte para os tecidos através do trabalho cardíaco e a eliminação de dióxido de carbono no sangue para o alvéolo e deste para o ambiente. Uma falha em qualquer desses processos anteriores conduz a essa insuficiência.

A síndrome da angústia respiratória (SARA) foi reconhecida como uma condição caracterizada pela diminuição do volume pulmonar e anormalidades no sistema respiratório. É uma das mais comuns causas de IRpA em pacientes graves internados na unidade de terapia intensiva (UTI). Tem uma incidência de 80 casos para 100.000 pessoas a cada ano¹⁰ e mortalidade em torno de 70%¹¹.

A doença pulmonar na SARA é dinâmica e áreas de complacência relativamente adequadas podem adquirir característica de complacência bastante diminuída em questão de horas, acompanhando a rápida evolução dessa síndrome¹² que se apresenta com disfunção alveolar, crescimento da permeabilidade da barreira alvéolo-capilar, destruição dos pneumócitos tipo I e II com destruição do surfactante pulmonar¹³, desequilíbrio na ventilação-perfusão, diminuição da distensibilidade, edema pulmonar, atelectasia e inflamação pulmonar.

A membrana alvéolo-capilar permite o movimento de proteínas para o espaço intersticial e o efeito de proteção coloidosmótica é perdido, o que explica o edema rapidamente visualizado¹⁴. A fisiopatologia é muito complexa e estão envolvidos vários fatores como os mediadores inflamatórios não-imunológicos, alteração de coagulação, alteração da tensão superficial, toxicidade pelo oxigênio, lesões de pequenas vias aéreas e lesões em consequência da ventilação mecânica (VM). Alguns autores a consideram como uma desordem generalizada da microcirculação que se manifesta inicialmente no pulmão, devido à importância das trocas gasosas pulmonares¹¹.

A gravidade da SARA tem como resultado a busca de diversos tratamentos com objetivo de melhorar as trocas gasosas, saturação de oxigênio, relação PaO₂/FiO₂ e mecânica pulmonar.

Os alvéolos da região pulmonar dependentes da gravidade apresentam complacência exageradamente diminuídas em relação a alvéolos não-dependentes. Assim sendo, a cada expiração os alvéolos dependentes atingem um volume crítico de fechamento, resultando no colapso alveolar. Em seqüência, durante a inspiração estes alvéolos colapsados são reabertos. A repetição cíclica de abertura e colapso alveolar geram forças bastante alta e capazes de causar lesão tecidual (atelectrauma).

O uso da PEEP tem como objetivo principal evitar que os alvéolos menos complacentes colapsem no término da expiração¹². Supõe-se que a PEEP seja capaz de modificar o balanço hídrico pulmonar extravascular¹⁵. Quando altos picos de pressão são

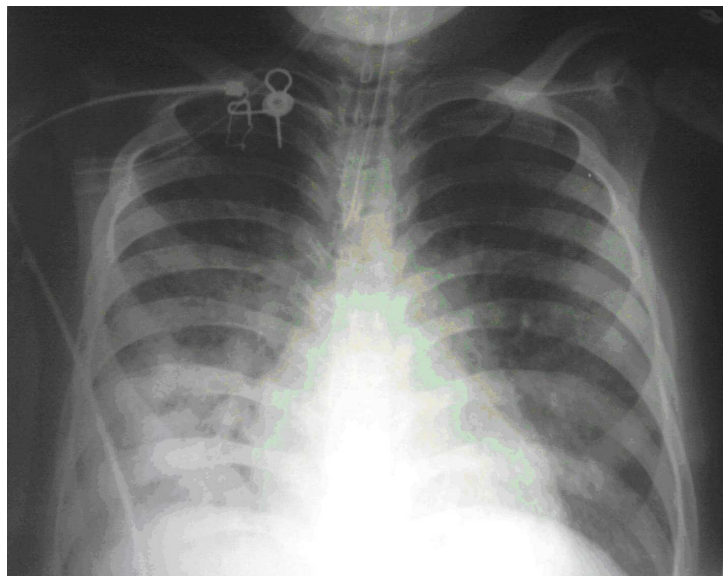
necessários para fornecer o volume corrente (VC) adequado, recomenda-se a ventilação limitada à pressão¹⁶.

Segundo alguns autores um volume de 12-15mL/kg é recomendado em pacientes com SARA¹⁷ enquanto outros afirmam que um VC baixo previne *stress* regional e global no parênquima pulmonar¹⁸. Pressão e volume elevados durante a VM determinam aumento na permeabilidade pulmonar e na pressão vascular transmural, induzindo edema pulmonar ou agravando o edema já existente¹⁹.

O choque é decorrente de um processo infeccioso comprovado ou com alta suspeita clínica, não sendo necessária cultura positiva. Suas principais características são temperatura axilar (Tax) maior que 38°C ou menor que 36°C, frequência cardíaca (FC) maior que 90 batimentos por minuto (bpm), frequência respiratória (FR) maior que 20 incursões por minuto (irpm) e PaCO₂ menor que 32cmH₂O²⁰. Este se comporta como um processo inflamatório incontrolado²¹. É uma grande ocorrência na UTI, sendo causa de até 50% das mortes nessas unidades. Tanto a morbidade quanto a mortalidade desses choques têm aumentado nas últimas décadas porque cada vez mais se tratam pacientes gravemente doentes e em estágios de doenças cada vez mais avançados²².

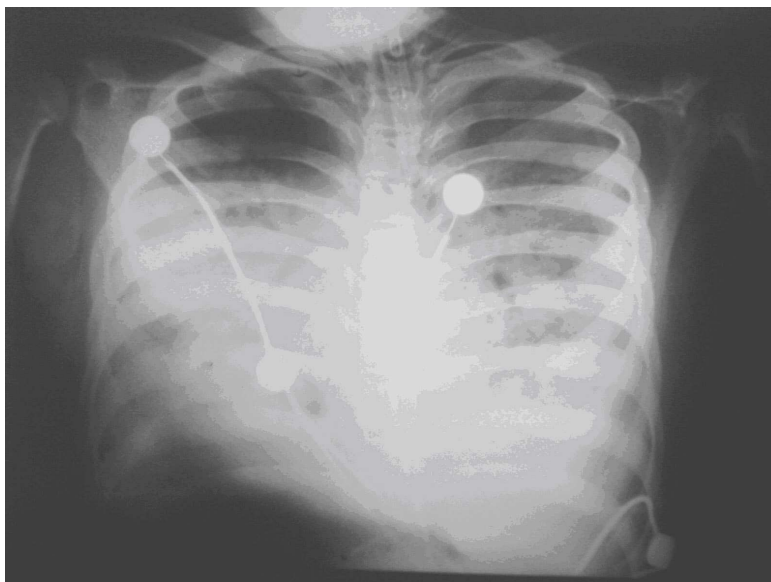
Relato de caso

D.S., 14 anos, feminino. Internada no dia 31/07/2006 no Hospital Regional de Barbacena com quadro de IRpA secundária à pneumonia com intensa dispnéia, grande esforço respiratório, sudorese, cianótica, baixa saturação de pulso (55%), pressão arterial (PA) 100x60mmHg, FC 132bpm, FR 66irpm e peso 19kg com ausculta respiratória (AR) com murmúrio vesicular (MV) presente com roncos, sibilos e crepitações difusas. Foi intubada na enfermaria do mesmo no dia 04/08/2006 e transferida para UTI pediátrica da Santa Casa de Misericórdia de Barbacena onde deu entrada acianótica, FC 100bpm, AR com MV diminuído com crepitações difusas e PA 115x57mmHg. Foi ligada ao ventilador mecânico Luft 2 em pressão controlada (PCV) com VC 180mL, fluxo 30L, FR 20irpm, PEEP 15cmH₂O, FiO₂ 100%, mantendo baixa saturação.



RX: infiltrado nos 2/3 inferiores dos pulmões.

No dia 05/08/2006 (D1) suspeita de SARA com aumento da PEEP para 20cmH₂O e piora radiológica.



RX: hipotransparência difusa.

Apresentou secreção rosácea em tubo orotraqueal (TOT). No D7 paciente apresentou parada cardiorrespiratória (PCR) sendo reanimada com sucesso e foi reintubada com tubo nasotraqueal. No dia posterior (D8) chegou a apresentar saturação de 5%. Dia 13/08/2006 (D9) evoluiu com choque séptico (Tax 38,6°C, FC 143bpm, FR 40irpm) e hemorragia digestiva.

Por todo o período de internação foram realizados procedimentos fisioterapêuticos como recrutamento alveolar (PEEP alta), aspiração traqueal, ausência de manobras (pelo risco de pneumotórax devido aumento da PEEP).

Durante os dias de internação os parâmetros ventilatórios foram alterados com frequência visando à melhora do quadro, mas sem sucesso porque no dia 23/08/2006 (D19) a paciente apresentou nova PCR, foi feita a reanimação, mas esta sem sucesso.

REFERÊNCIAS

- 1 - Lotti FA, Muñiz IC, Oteiza MEF *et al.*. Caracterización patológica de los recién nacidos com malformaciones múltiples. **Rev Cubana Pediatr** 1998; 70(2).
- 2 - Jones KL. **Smith – Padrões reconhecíveis de malformações congênitas**. Manole. 5ª ed. 1998.
- 3 - Corrêa RA, Lopes RM, Oliveira LMG *et al.* Estudo de casos hospitalizados por pneumonia comunitária no período de um ano. **J Pneumol** 2001; 27(5).
- 4 - Nascimento-Carvalho CMC, Lopes AA, Gomes MDBS *et al.*. Community acquired pneumonia among pediatric outpatients in Salvador, Northeast Brazil, with emphasis on the role of pneumococcus. **Braz J Infect Dis** 2001; 5(1).
- 5 - Nascimento-Carvalho CMC, Rocha H, Santos-Jesus R *et al.* Childhood pneumonia: clinical aspects associated with hospitalization or death. **Braz J Infect Dis** 2002; 6(1).
- 6 - Andrade ALSS, Silva SA, Martelli CMT *et al.* Population-based surveillance of pediatric pneumonia: use of spatial analysis in an urban area of Central Brazil. **Cad Saúde Publ** 2004; 20(2).

- 7 – Bethlem N. **Pneumologia**. Atheneu. 4ªed. 2002
- 8 – Beltetón F, Vinicio M. Insuficiencia respiratória. **Rev Med interna** 2003; 14(2).
- 9 – Ferreira FC, Simonini F, Pereira M *et al*. Protocolos de recrutamento alveolares em pacientes portadores da síndrome da angustia respiratória. **Arq Ciên Saúde** 2005; 12(1).
- 10 – Slutsky AS, Hudson LD. PEEP or No PEEP – Lung recruitment may be the solution . **N Engl J Med** 2006; 354(17).
- 11 – Azevedo ZMA, Outani HN, Monteiro AMV *et al*. Estudo de crianças com síndrome do desconforto respiratório agudo: correlação anatomoclínica radiológica. **Rev Soc Bras Med Trop** 1999; 32(5).
- 12 – Rotta AT, Kunrath CLB, Wiryawan B. O manejo da síndrome do desconforto respiratório agudo. **J Pediatr** 2003; 79(2).
- 13 – Souza AB, Santos FB, Negri EM *et al*. Lung tissue remodeling in the acute respiratory distress syndrome. **J Pneumol** 2003; 29(4).
- 14 – Piva JP, Carvalho P, Garcia PC. **Terapia intensiva em pediatria**. Manole. 4ª ed. 1997.
- 15 – Raimondi GA. Intercambio gasoso en el síndrome de dificultad respiratoria aguda. **Med** 2003; 63(2).
- 16 – Carvalho CRR. **Ventilação mecânica**, vol 1 – básico. 1ª ed, Atheneu, São Paulo 2000.
- 17 – Ware LB, Matthay MA. The acute respiratory distress syndrome. **New Engl J Med** 2000; 342(18).
- 18 – Gattinoni L, Caironi P, Cressoni M *et al*. Lung recruitment in patients with the acute respiratory distress syndrome. **N Engl J Med** 2006; 354(17).
- 19 – Coimbra R, Silverio CC. Novas estratégias de ventilação mecânica na lesão pulmonar aguda e na síndrome da angustia respiratória aguda. **Rev Assoc Med Bras** 2001; 47(4).
- 20 – Knobel E. **Condutas no paciente grave**. Atheneu. 3ª ed. 2006.
- 21 – Piva JP, Garcia PCR. **Terapia intensiva em pediatria**. Revinter. 2005.
- 22 – Carvalho PRA, Feldens L, Seitz EE *et al*. Prevalência das síndromes inflamatórias sistêmicas em uma unidade de tratamento intensivo pediátrica terciária. **J. Pediatr** 2005; 81(2).