Capítulo 06

Doença de Von Recklinghausen em Gestante, uma Anestesia Desafiadora e Cuidadosa: Relato de Caso

Von Recklinghausen Disease in a Pregnant Woman, a Challenging and Careful Anesthesia: Case Report

Ana Laura Terra Affonso

Médica, graduada pela Universidade Luterana do Brasil (ULBRA), Canoas/RS.

Resumo: Paciente do sexo feminino, 38 anos, gesta 7, com 2 partos vaginais, 3 cesáreas e 1 aborto prévio, com diagnóstico de doença de von Recklinghausen, buscou atendimento para avaliação obstétrica. No exame de ecografia obstétrica, confirmou-se idade gestacional de 37 semanas + 6 dias; além disso, constatou-se diagnóstico de crescimento intrauterino restrito (percentil 3), o que indicou interrupção da gestação e, devido à iteratividade, a via de parto indicada foi cesariana. Apresentava múltiplos neurofibromas na região dorsal, principalmente na lombar, com pequenos espaços livres de lesão. Nenhuma deformidade óssea de coluna vertebral. Foi realizada punção mediana, entre a terceira e a quarta vértebra lombar, num espaço livre de neurofibroma, com agulha Whitacre 27G, onde foram administrados 12,5 mg de bupivacaína hiperbárica a 0,5%, 80 mcg de morfina e 20 mcg de fentanil. O bloqueio anestésico ocorreu sem intercorrências. A anestesia para paciente gestante com neurofibromatose não está bem documentada. Dessa forma, a decisão entre anestesia geral ou no neuroeixo se torna complexa, exigindo uma abordagem cuidadosa e personalizada para cada caso, já que a apresentação fenotípica é variada.

Palavras-chave: neurofibromatose 1; cesárea; raquianestesia; anestesia obstétrica.

Abstract: A 38-year-old female patient, gravida 7, with 2 vaginal deliveries, 3 cesarean sections and 1 previous abortion, diagnosed with von Recklinghausen disease, sought care for obstetric evaluation. Obstetric ultrasound confirmed a gestational age of 37 weeks and 6 days and revealed a diagnosis of intrauterine growth restriction (3rd percentile), which indicated termination of the pregnancy; due to the previous cesarean sections, cesarean delivery was the indicated route. She presented multiple neurofibromas in the dorsal region, mainly lumbar, with small lesion-free spaces, and no bone deformity of the spine. A midline puncture was performed between the third and fourth lumbar vertebrae, in a neurofibroma-free space, with a 27G Whitacre needle, through which 12.5 mg of 0.5% hyperbaric bupivacaine, 80 mcg of morphine and 20 mcg of fentanyl were administered. The anesthetic block was uneventful. Anesthesia for pregnant patients with neurofibromatosis is not well documented. Thus, the decision between general and neuraxial anesthesia becomes complex, requiring a careful and individualized approach for each case, since the phenotypic presentation is varied.

Keywords: neurofibromatosis 1; cesarean section; anesthesia, spinal; anesthesia, obstetrical.

INTRODUÇÃO

A doença de von Recklinghausen, ou neurofibromatose do tipo 1 (NF1), é uma doença genética multissistêmica caracterizada por máculas café-com-leite, efélides axilares, neurofibromas cutâneos, tumores intracranianos e medulares, alterações

DOI: 10.47573/aya.5379.3.67.6

esqueléticas e estenose pulmonar [1]. A presença de feocromocitoma, observada em até 1% desses pacientes, representa uma forma de hipertensão secundária [2]. Vale ressaltar que os neurofibromas podem aumentar durante as gestações em número e tamanho em mais de 60% das gestantes 6. Este capítulo relata o caso de uma gestante portadora da doença de von Recklinghausen que foi submetida a raquianestesia para cesariana, e tem por objetivo discutir o manejo anestésico nestas pacientes.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 38 anos, gesta 7, com 2 partos vaginais, 3 cesáreas e 1 aborto prévio, 8 consultas de pré-natal, histórico de óbito fetal em 2018 por pré-eclâmpsia, com diagnóstico de doença de von Recklinghausen, buscou atendimento para avaliação obstétrica. A idade gestacional, de 37 semanas + 6 dias, foi confirmada por ecografia obstétrica, que mostrou Doppler fetal normal, perfil biofísico fetal 8/8, ILA 22 e boa movimentação fetal, porém com diagnóstico de crescimento intrauterino restrito (percentil 3), o que indicou a interrupção da gestação; devido à iteratividade, a via de parto indicada foi cesariana.

Na avaliação pré-operatória, relatou traço falciforme, uso de ácido acetilsalicílico até 36 semanas e ácido fólico, tabagista (20 cigarros/dia), negou alergias medicamentosas ou demais comorbidades. Ainda na avaliação inicial, apresentou sorologias para HIV e sífilis não reagentes, toxoplasmose imune e pesquisa de estreptococo do grupo B (GBS) positiva; ao exame físico, encontrava-se eupneica, saturando 99% em ar ambiente, afebril, com frequência cardíaca de 99 bpm e pressão arterial de 126x82 mmHg. Via aérea pérvia, Mallampati II, sem lesões, deformidades ou neurofibromas de vias aéreas, com abertura bucal maior que 3 cm e boa extensão cervical. Apresentava múltiplos neurofibromas na região dorsal, principalmente na lombar, com pequenos espaços livres de lesão. Nenhuma deformidade óssea de coluna vertebral, nenhum sintoma neurológico como cefaleia, déficit focal ou dor radicular.

Na chegada ao centro obstétrico, foi monitorizada com oxímetro de pulso, cardioscópio e pressão arterial não invasiva, e realizada punção venosa com cateter 18G para hidratação com solução cristaloide. O bloqueio subaracnóideo foi realizado com a paciente na posição sentada. A punção foi mediana, entre a terceira e a quarta vértebra lombar, num espaço livre de neurofibroma, com agulha Whitacre 27G, onde foram administrados 12,5 mg de bupivacaína hiperbárica a 0,5%, 80 mcg de morfina e 20 mcg de fentanil. O bloqueio anestésico ocorreu sem intercorrências, atingindo nível sensitivo adequado para a realização da cesariana sem complementação. A paciente apresentou estabilidade hemodinâmica durante todo o transoperatório, e não houve intercorrências com o recém-nascido. Após o procedimento, a paciente permaneceu monitorizada na sala de recuperação até a alta para a enfermaria. A alta hospitalar ocorreu no terceiro dia do pós-operatório, sem queixas ou registro de cefaleia pós-punção.

DISCUSSÃO

O manejo anestésico de pacientes com NF1 demanda atenção minuciosa a todas as possíveis anormalidades e distúrbios associados. Esses pacientes podem apresentar neurofibromas em língua, faringe e laringe, dificultando a laringoscopia e intubação, podendo até causar obstrução. Pacientes com passado de intubação sem complicações não estão isentos dos riscos, já que é uma doença de caráter progressivo [7].

Além disso, a gravidade das deformidades na coluna vertebral pode levar a uma condição de doença pulmonar restritiva, podendo gerar alteração na relação entre ventilação e perfusão pulmonar com o desenvolvimento de hipoventilação generalizada. A escoliose, presente em cerca de 10 a 25% dos pacientes com NF1 [7], pode alterar o desenvolvimento da caixa torácica, comprometendo a mecânica respiratória.

Relatos de apneia prolongada foram associados tanto a relaxantes musculares despolarizantes quanto a não despolarizantes. No entanto, a compreensão atual sugere que esses pacientes respondem de maneira normal aos bloqueadores neuromusculares [2-5], embora haja evidência de sensibilidade aumentada ao vecurônio, com paralisia residual, o que recomenda monitorização neuromuscular [3].

Ademais, gliomas, meningiomas, hidrocefalia e espinha bífida foram identificados em pacientes com von Recklinghausen, sendo contraindicações relativas para a realização do bloqueio neuroaxial. Deformidades vertebrais, como escoliose e tumores na medula espinhal, também complicam as técnicas espinhais/extradurais [2].

A anestesia para paciente gestante com neurofibromatose tipo 1 não está bem documentada. Na maioria dos pacientes com doença leve, a questão entre anestesia regional versus anestesia geral é a mesma que para pacientes sem neurofibromatose. Naquelas pacientes com doença mais extensa, as técnicas regionais podem ser mais apropriadas, especialmente se houver alguma alteração nas vias aéreas. Entretanto, a anestesia regional pode ser tecnicamente difícil se houver neurofibromas espinhais ou escoliose. Além disso, a presença de pressão intracraniana elevada deve ser excluída antes que a anestesia regional seja considerada, mesmo que isso exija tomografia computadorizada com seu risco de radiação [2,5-6].

A anestesia geral, devido ao alto risco de intubação difícil e de hipoxemia, pode ser desafiadora. A maioria dos pacientes com doença de von Recklinghausen tem doença benigna. Naquelas que apresentam lesões na coluna vertebral, se o exame radiológico recente descartar neurofibromas no local de inserção planejado e tumores do sistema nervoso, a anestesia regional poderá ser administrada com segurança e, na maioria dos casos obstétricos, seria a técnica de escolha.

Do ponto de vista obstétrico, a NF1 também se associa a maior morbidade materna. Em estudo populacional norte-americano que analisou 1.553 internações obstétricas de mulheres com NF1, a doença esteve associada a hipertensão

gestacional, pré-eclâmpsia, restrição de crescimento intrauterino, trabalho de parto prematuro, doença cerebrovascular e maior taxa de cesariana, sem aumento da mortalidade materna [8]. O caso aqui relatado ilustra esse perfil: a paciente tinha história de óbito fetal por pré-eclâmpsia e restrição de crescimento, fazia profilaxia com ácido acetilsalicílico e cálcio, e a própria indicação da cesariana decorreu de novo diagnóstico de crescimento intrauterino restrito. Para o anestesiologista, isso significa que a gestante com NF1 deve ser avaliada não apenas quanto aos neurofibromas, mas também quanto à presença de hipertensão e de suas complicações, que modificam o planejamento anestésico. O Quadro 1 sintetiza as principais implicações anestésicas da doença discutidas neste capítulo.

Quadro 1 – Principais implicações anestésicas da neurofibromatose tipo 1.

Sistema ou aspecto	Implicação e conduta sugerida
Via aérea	Neurofibromas em língua, faringe e laringe podem dificultar a laringoscopia e a intubação e causar obstrução; intubação prévia sem intercorrências não exclui o risco, pois a doença é progressiva [2].
Sistema respiratório	Escoliose em 10 a 25% dos pacientes e deformidades torácicas podem levar a doença pulmonar restritiva, alteração da relação ventilação/perfusão e hipoventilação [2,7].
Bloqueadores neuromusculares	Resposta geralmente normal; há relatos de sensibilidade aumentada (vecurônio), o que recomenda monitorização neuromuscular [2,3].
Neuroeixo	Neurofibromas espinhais, tumores do sistema nervoso central, hidrocefalia e espinha bífida são contraindicações relativas; afastar hipertensão intracraniana; puncionar em espaço livre de lesões; exame de imagem se houver sinais neurológicos ou doença extensa [2,5,7].
Cardiovascular	Hipertensão arterial; feocromocitoma em cerca de 1% dos pacientes, como causa de hipertensão secundária [1-2].
Gestação	Neurofibromas aumentam em número e tamanho; maior risco de hipertensão gestacional, pré-eclâmpsia, restrição de crescimento intrauterino, parto prematuro e cesariana [6,8].

Tabela com base nas referências [1, 2, 3, 5, 6, 7-8].

A experiência publicada com bloqueios de neuroeixo nessas pacientes é restrita a relatos de caso. Dounas *et al.* descreveram o primeiro uso de analgesia peridural para o trabalho de parto em uma gestante de 26 anos com doença de von Recklinghausen, na qual a anestesia geral era considerada de alto risco, e concluíram que a técnica pode ser empregada desde que neurofibromas medulares tenham sido afastados por avaliação clínica e por tomografia computadorizada ou ressonância magnética [5].

Quanto à analgesia, a dose de morfina intratecal empregada (80 mcg) situa-se na faixa definida como baixa dose (até 150 mcg) pelo consenso da Society for Obstetric Anesthesia and Perinatology, que recomenda essa estratégia, associada à

analgesia multimodal, como forma de obter analgesia eficaz após a cesariana com menor risco de depressão respiratória, ajustando a intensidade da monitorização ao risco individual de cada paciente [9]. Já o uso isolado de ácido acetilsalicílico em baixa dose, como o relatado pela paciente – e, neste caso, suspenso na 36ª semana –, não contraindica o bloqueio de neuroeixo segundo as diretrizes da American Society of Regional Anesthesia and Pain Medicine [10].

No caso relatado, a paciente apresentava uma doença benigna, sem alterações de via aérea, sem deformidades conhecidas de coluna ou lesões cutâneas sobre a área de punção, e havia interrompido o AAS na 36ª semana; entretanto, havia a limitação da ausência de exame de imagem da coluna e do sistema nervoso central. As condições eram favoráveis tanto para o bloqueio quanto para a anestesia geral, e optou-se pelo bloqueio pelo tipo de cirurgia a que a paciente seria submetida, sendo possível, inclusive, administrar analgesia pós-operatória com segurança.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Dessa forma, a decisão entre anestesia geral ou no neuroeixo se torna complexa, exigindo uma abordagem cuidadosa e personalizada para cada caso, já que a apresentação fenotípica é variada. É de suma importância para o anestesiologista o cuidado redobrado na avaliação da via aérea dos pacientes portadores desta doença, bem como o conhecimento prévio da condição pulmonar dos pacientes; o acometimento de pele e neuroeixo também exige adequação anestésica, diante dos riscos que a anatomia possivelmente desfavorável possa impor. A análise desses aspectos é rotineira para o anestesiologista, e esta doença, com seus acometimentos potencialmente complicadores da anestesia, evidencia a importância do conhecimento técnico e das condutas individualizadas.

REFERÊNCIAS

1. Legius, E.; Messiaen, L.; Wolkenstein, P. Et Al. Revised Diagnostic Criteria For Neurofibromatosis Type 1 And Legius Syndrome: An International Consensus Recommendation. Genetics In Medicine, V. 23, N. 8, P. 1506-1513, 2021.

2. Hirsch, N. P.; Murphy, A.; Radcliffe, J. J. Neurofibromatosis: Clinical Presentations And Anaesthetic Implications. British Journal Of Anaesthesia, V. 86, N. 4, P. 555-564, 2001.

3. Govil, N.; Adabala, V. Anesthesia Management In A Case Of Von Recklinghausen Neurofibromatosis. Korean Journal Of Anesthesiology, V. 72, N. 2, P. 194-195, 2019.

4. Sethi, P. Neurofibromatosis: Challenge For Anaesthetist. Journal Of The College Of Physicians And Surgeons Pakistan, V. 25, Supl. 2, P. S73-S75, 2015.

5. Dounas, M.; Mercier, F. J.; Lhuissier, C.; Benhamou, D. Epidural Analgesia For

Labour In A Parturient With Neurofibromatosis. Canadian Journal Of Anaesthesia, V. 42, N. 5, P. 420-424, 1995.

6. Dugoff, L.; Sujansky, E. Neurofibromatosis Type 1 And Pregnancy. American Journal Of Medical Genetics, V. 66, N. 1, P. 7-10, 1996.

7. Fox, C. J.; Tomajian, S.; Kaye, A. J.; Russo, S.; Abadie, J. V.; Kaye, A. D. Perioperative Management Of Neurofibromatosis Type 1. The Ochsner Journal, V. 12, N. 2, P. 111-121, 2012.

8. Terry, A. R.; Barker, F. G.; Leffert, L.; Bateman, B. T.; Souter, I.; Plotkin, S. R. Neurofibromatosis Type 1 And Pregnancy Complications: A Population-Based Study. American Journal Of Obstetrics And Gynecology, V. 209, N. 1, P. 46.E1-46. E8, 2013.

9. Bauchat, J. R.; Weiniger, C. F.; Sultan, P.; Habib, A. S.; Ando, K.; Kowalczyk, J. J. Et Al. Society For Obstetric Anesthesia And Perinatology Consensus Statement: Monitoring Recommendations For Prevention And Detection Of Respiratory Depression Associated With Administration Of Neuraxial Morphine For Cesarean Delivery Analgesia. Anesthesia & Analgesia, V. 129, N. 2, P. 458-474, 2019.

10. Horlocker, T. T.; Vandermeuelen, E.; Kopp, S. L.; Gogarten, W.; Leffert, L. R.; Benzon, H. T. Regional Anesthesia In The Patient Receiving Antithrombotic Or Thrombolytic Therapy: American Society Of Regional Anesthesia And Pain Medicine Evidence-Based Guidelines (Fourth Edition). Regional Anesthesia And Pain Medicine, V. 43, N. 3, P. 263-309, 2018.

ASPECTOS ÉTICOS

Os dados clínicos foram apresentados de forma anonimizada, sem informações que permitam a identificação da paciente.