

# Cesariana em Paciente com Doença de von Willebrand Associada à Infecção pelo HIV. Relato de Caso \*

## Anesthesia for Cesarean Section in Patient with von Willebrand's Disease and HIV Infection. Case Report

Vanessa Rezende Balle <sup>1</sup>; Sheila Braga Machado <sup>2</sup>; Marcos Emanuel Wortmann Gomes <sup>3</sup>; Florentino Fernandes Mendes, TSA <sup>4</sup>

### RESUMO

Balle VR, Machado SB, Gomes MEW, Mendes FF - Cesariana em Paciente com Doença de von Willebrand Associada à Infecção pelo HIV. Relato de Caso

**JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS:** A doença de von Willebrand é a alteração inata da coagulação mais freqüente em mulheres jovens. A infecção por HIV tem mostrado incidência progressivamente maior em mulheres, constatando-se transmissão vertical em até 25% dos casos. O objetivo deste relato é mostrar o caso de uma paciente com doença de von Willebrand e HIV positivo submetida à cesariana.

**RELATO DO CASO:** Paciente de 24 anos, portadora de anemia microcítica, doença de von Willebrand e HIV, chegou à emergência obstétrica em início de trabalho de parto. Não realizou pré-natal. Foi indicada cesariana a fim de diminuir os riscos de transmissão vertical em paciente com carga viral de HIV desconhecida. Apresentava hematomas pelo corpo e história de hematoma de parede abdominal em cesariana anterior. Os testes de coagulação eram pouco alterados. Após infusão de concentrado de fator VIII foi realizada anestesia geral. Mãe e recém-nascido apresentaram evolução satisfatória.

**CONCLUSÕES:** A avaliação de manifestações clínicas em pacientes com coagulopatia é fundamental na decisão do tipo de anestesia a ser indicada para cada paciente. A avaliação deve ser individualizada, considerando os riscos e benefícios da técnica escolhida. Nestas pacientes, deve-se sempre restringir ao máximo a indicação de interrupção da gestação por via alta, optando-se sempre pelos métodos menos invasivos. A terapia com concentrado de fator VIII é atualmente a melhor opção de tratamento, corrigindo a deficiência específica e diminuindo os riscos de transmissão viral.

**Unitermos:** CIRURGIA, Obstétrica: cesariana; DOENÇAS: von Willebrand, síndrome da imunodeficiência adquirida

### SUMMARY

Balle VR, Machado SB, Gomes MEW, Mendes FF - Anesthesia for Cesarean Section in Patient with von Willebrand's Disease and HIV Infection. Case Report

**BACKGROUND AND OBJECTIVES:** Von Willebrand's disease is the most common hereditary coagulation disorder in young women. The incidence of HIV infection among women has been progressively increasing, and vertical transmission may account for 25% of cases. This report aimed at describing the case of an HIV-positive patient with von Willebrand's disease scheduled for cesarean section.

**CASE REPORT:** Female HIV-positive patient, 24 years old, with microcytic anemia and von Willebrand's disease, admitted to the emergency room in early labor. She had no pre-natal care. Cesarean section was indicated to lower vertical transmission risks since HIV viral count was unknown. Patient had hematomas on both arms and legs and history of abdominal wall hematoma in previous cesarean section. Coagulation tests were mildly changed. General anesthesia was induced after factor VIII concentrate infusion. Both mother and newborn had satisfactory outcomes.

**CONCLUSIONS:** Clinical evaluation of patients with coagulopathies is critical for determining the anesthetic technique. Evaluation should be individualized, considering risks and benefits of the technique. Cesarean section for these patients should be avoided whenever possible and replaced by less invasive methods. Factor VIII concentrate therapy is the best treatment option for correcting specific deficiency and lowering viral transmission risks.

**Key Words:** DISEASES: acquired immunodeficiency syndrome, von Willebrand's; SURGERY, Obstetric: cesarean section

### INTRODUÇÃO

A doença de von Willebrand (DvW) é o distúrbio inato de coagulação mais freqüente em mulheres, com incidência de até 1% na população. Desta forma, é a coagulopatia com maior possibilidade de apresentar problemas na gestação e parto. Entretanto, a doença grave tem incidência menor, aproximando-se de 1:10000 <sup>1</sup>.

A infecção por HIV é cada vez mais freqüente em mulheres e a taxa de transmissão vertical pode chegar a 25% dos casos. Muitos estudos de soroprevalência em gestantes mostram taxas de 8 a 20 por 1000 mulheres <sup>2</sup>. Visando diminuir a transmissão vertical do vírus, atualmente é preconizada a interrupção cirúrgica da gestação em pacientes com carga viral desconhecida ou acima de 1000 cópias/ml <sup>3</sup>.

O objetivo deste relato foi apresentar o caso de uma paciente em trabalho de parto com DvW e portadora de HIV com indicação de cesariana, enfocando o manuseio anestésico.

\* Recebido do (Received from) Centro Obstétrico da Maternidade Mário Totta da Santa Casa de Porto Alegre, RS

1. Anestesiologista da Santa Casa de Porto Alegre; Mestranda em Farmacologia pela FFFCMPA, Responsável pelo Núcleo de Analgesia e Anestesia Obstétrica da Santa Casa de Porto Alegre

2. Anestesiologista da Santa Casa de Porto Alegre

3. ME<sub>2</sub> em Anestesiologia

4. Chefe do Serviço de Anestesiologia da Santa Casa de Porto Alegre; Mestre em Farmacologia pela FFFCMPA

Apresentado (Submitted) em 28 de abril de 2003

Aceito (Accepted) para publicação em 20 de julho de 2004

Endereço para correspondência (Correspondence to)

Dra. Vanessa Rezende Balle  
Rua Felizardo Furtado, 215 Petrópolis  
90670-090 Porto Alegre, RS

© Sociedade Brasileira de Anestesiologia, 2004

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 24 anos, negra, 75 kg, 155 cm, com gestação a termo, chegou à emergência obstétrica em início de trabalho de parto. Foi classificada como estado físico ASA III por anemia microcítica, doença de von Willebrand e portadora de HIV segundo informações obtidas na anamnese. O HIV foi confirmado por teste rápido na internação. Apresentava-se também com infecção nas vias aéreas superiores. A sua história obstétrica inclui três gestações, com um parto normal e uma cesariana há 10 meses, que evoluiu com hematoma de parede abdominal no pós-operatório. Não realizou nenhum acompanhamento pré-natal nesta gestação. Ao exame físico apresentava condilomatose perineal, fístula retovaginal e diversos hematomas nos membros, sem outros sinais de sangramento.

Os exames pré-operatórios apresentavam hematócrito 25,9%, hemoglobina 8,7 mg/dl, plaquetas 142000, TP 74%, TTP 42,2/36s, D-dímeros 2,71, fibrinogênio 523 mg/dl, tempo de sangramento 1 minuto e 4 segundos e tempo de coagulação 4 minutos e 11 segundos..

Foi indicada cesariana motivada pela infecção pelo HIV sem carga viral conhecida.

Conforme orientação do hematologista a paciente recebeu 10 unidades de crioprecipitado e concentrado de fator VIII no pré-operatório.

Após venoclise com cateteres venosos 20G e 14G, a paciente foi monitorizada com monitor cardíaco, medida não-invasiva da pressão arterial e oximetria de pulso. A medicação pré-anestésica utilizada foi ranitidina (100 mg) e metoclopramida (10 mg), ambos por via venosa. A anestesia realizada foi geral, balanceada, com indução venosa rápida com 425 mg de tiopental e 80 mg de succinilcolina. Após oxigenação sob máscara a 100% durante três minutos, a intubação traqueal foi feita com cânula de 7 mm com balonete, que foi imediatamente inflado e iniciou-se ventilação controlada mecânica com oxigênio a 100%. A manutenção foi realizada com isoflurano. Após retirada de conceito masculino vivo, com 3600 g e Apgar 5 e 6, a paciente recebeu 100 µg de fentanil, 1 g de cefazolina e 25 UI de ocitocina (no total) por via venosa. Após o início da infusão de ocitocina, houve um episódio de hipotensão arterial corrigido prontamente com 10 mg de efedrina. Os sinais vitais mantiveram-se estáveis. A paciente recebeu 2000 ml de cristalóides e o sangramento peri-operatório foi considerado mínimo. O procedimento durou 55 minutos. Visando a analgesia pós-operatória, foi administrado cetoprofeno (100 mg), por via muscular.

Durante o intra-operatório, a paciente recebeu infusão contínua de fator VIII, mantida por 8 horas, seguida de uma dose a cada 12 horas por 4 dias. O pós-operatório evoluiu sem intercorrências. A coagulação foi monitorizada com tempo de tromboplastina parcial (TTP) diariamente, sendo o resultado do primeiro pós-operatório 51,7s, sem repercussões clínicas. A paciente recebeu alta hospitalar no 4º dia de puerpério com boa evolução, mantendo acompanhamento ambulatorial.

## DISCUSSÃO

A doença de von Willebrand (DvW) é de herança autossômica dominante. Constitui um grupo de alterações caracterizadas por deficiência ou defeito no fator de von Willebrand (FvW), proteína responsável por uma etapa da agregação plaquetária. Além disso, o FvW tem a função de se ligar ao fator VIII da cascata da coagulação, protegendo-o da degradação. Assim, a DvW, que é primariamente um distúrbio da função plaquetária, pode secundariamente causar um distúrbio de coagulação por deficiência de fator VIII coagulante (VIII:C) <sup>1</sup>.

ADvW pode ser classificada em três tipos. As duas principais formas da doença são tipo 1 com uma deficiência quantitativa do FvW, correspondendo a 75% dos casos, e tipo 2 com um defeito qualitativo, compreendendo cerca de 17% dos casos. No tipo 2 os episódios de sangramento são mais comuns e graves do que no tipo 1. O tipo 3 é menos comum (1% dos pacientes) e clinicamente mais grave. A determinação do tipo apresentado pela paciente é importante porque auxilia na orientação do tratamento, uma vez que permite aos especialistas atuarem sobre a deficiência específica observada <sup>4</sup>. Neste caso, a classificação do tipo de DvW não foi possível por não haver acompanhamento prévio da paciente.

De modo geral ocorre sangramento de mucosas, podendo haver sangramento gastrointestinal. Na parturiente, o sangramento ocorre mais frequentemente após o nascimento do que durante a gestação e é associado ao parto cirúrgico e a lesão perineal. Quando houver suspeita de DvW, deve-se pesquisar história de menorragia ou outros sangramentos de mucosa e história familiar da doença <sup>5</sup>.

Na gestante, ao final do terceiro trimestre da gestação, a atividade fibrinolítica é suprimida e os fatores de coagulação tendem a aumentar (especialmente o fibrinogênio), resultando em um estado de hipercoagulabilidade, o que pode promover melhora clínica em pacientes com DvW <sup>5,6</sup>. Após o nascimento, a paciente retorna ao estado pré-gravídico e os problemas da coagulação podem se apresentar no pós-parto. Em pacientes com doença moderada deve-se estar atento à maior probabilidade de problemas no pós-parto do que no intra-parto <sup>6,7</sup>. Apesar de não relatar sangramentos na anamnese, a paciente apresentava diversos hematomas e tinha história de hematoma de parede abdominal em pós-operatório de cesariana prévia.

A monitorização laboratorial recomendada consiste em hematócrito, hemoglobina, tempo de protrombina, tempo de tromboplastina e tempo de sangramento. Além destes, são sugeridas as dosagens específicas do fator VIII, do antígeno do FvW e da atividade do FvW <sup>5</sup>.

Os níveis de FvW podem ser mensurados pelo antígeno do fator VIII ou pela atividade do co-fator de ristocetina, que mede as propriedades funcionais do FvW na adesão plaquetária. Quando os níveis de fator VIII:C estiverem abaixo de 25% o tempo de tromboplastina parcial (TTP) estará prolongado. Baixos níveis de fator VIII são o maior determinante de hemorragias no parto <sup>5</sup>.

No presente caso, não foi possível a obtenção destas dosagens específicas por não haver tempo hábil e também porque não são realizadas rotineiramente em nosso serviço. A função do complexo do fator VIII pode ser estimada pela medida do tempo de sangramento. Na maioria dos casos, a morfologia e o número de plaquetas são normais e o tempo de sangramento está aumentado. O tempo de sangramento deve ser sempre solicitado quando houver suspeita deste diagnóstico e é o exame que mais se correlaciona com a tendência ao sangramento<sup>4</sup>. Na paciente em questão, o tempo de sangramento era normal, não sugerindo maior repercussão clínica.

No caso de cesariana ou outra operação os níveis de fator VIII:C devem estar em 80% ou mais, e o tempo de sangramento deve estar na faixa normal<sup>8</sup>. Ressalta-se que a hemostasia cirúrgica cuidadosa e a contração uterina efetiva geralmente podem compensar um tempo de sangramento aumentado<sup>7</sup>.

O risco de hematoma após anestesia regional em mulheres com distúrbios hematológicos ou anticoaguladas plenamente é baixo<sup>9</sup>. Cada paciente deve ser analisada individualmente. Quando indicada anestesia geral, deve-se ter cuidado na prevenção de traumas de vias aéreas pela intubação traqueal<sup>6</sup>.

Se os testes de coagulação forem normais, com tempo de sangramento inferior a 10 minutos e plaquetas acima de 100.000, não há nenhuma contra-indicação para inserção de cateter peridural numa paciente com doença moderada<sup>5,7</sup>. Deve-se observar antes da sua remoção que as provas de coagulação estejam normais<sup>5</sup>. Nos casos de cirurgia eletiva, a anestesia espinhal pode ser uma opção segura<sup>5,7</sup>.

No caso apresentado, optou-se por anestesia geral por tratar-se de paciente sem acompanhamento clínico, com gravidade da coagulopatia desconhecida, exame físico alterado e história de ocorrência de hematoma em cirurgia anterior. Devido ao fato de a paciente ter-se internado já em início de trabalho de parto, foi impossível uma investigação mais profunda da doença com dosagem dos fatores de coagulação.

Há dois principais agentes terapêuticos para o preparo pré-operatório das pacientes com DvW: a desmopressina e os produtos sanguíneos contendo fator VIII e FvW concentrados<sup>7</sup>.

A desmopressina (DDAVP) causa um aumento temporário do fator VIII e do FvW por liberá-los de locais de armazenamento para o plasma. Desta forma, este tratamento é efetivo no tipo 1 da doença. Em geral, as altas concentrações dos fatores duram de 8 a 10 horas. A dose recomendada é de 0,3 µg.kg<sup>-1</sup> por via subcutânea ou 300 µg por via nasal. As infusões podem ser repetidas a cada 12 ou 24 horas, se necessário<sup>7</sup>. No caso, o uso de DDAVP foi discutido com hematologista e considerado desnecessário, uma vez que o tipo da doença era desconhecido e se dispunha de concentrado de fator VIII para uso venoso. Foi observado o risco de retenção hídrica importante em pacientes que fazem uso desta terapia. Além disso, como a resposta à desmopressina é variável, recomenda-se uma infusão-teste algumas semanas antes da

cirurgia ou parto para medir a resposta e avaliar possíveis efeitos adversos<sup>5</sup>.

As terapias transfusionais são tratamentos de escolha quando há sangramento ou quando ele deve ser prevenido, em casos em que for previsto que a desmopressina seja insuficiente para a hemostasia. Pode ser usado plasma fresco congelado em grandes volumes<sup>7</sup>. O plasma fresco congelado é frequentemente suficiente para corrigir os defeitos da coagulação, mas quando há intensa depleção do fibrinogênio (< 0,8 g/l) é necessária a infusão de 10 a 15 unidades de crioprecipitado<sup>5</sup>. O crioprecipitado contém 5 a 10 vezes mais fator VIII e FvW do que o plasma fresco<sup>7</sup>. Recomendam-se transfusões de crioprecipitado (15 a 20 unidades) quando o tempo de sangramento não é normal ou os níveis de fator VIII:C são menores do que 50%, no período pré-operatório<sup>8</sup>. Crioprecipitado a cada 12 a 24 horas normaliza os níveis de fator VIII e interrompe ou previne o sangramento. Atualmente preferre-se os concentrados do fator VIII e do FvW por serem livres do risco de transmissão viral. A dose recomendada é de 40 a 60 U/kg uma vez ao dia. Para procedimentos cirúrgicos, recomenda-se dosar o fator VIII a cada 12 horas no dia da cirurgia e posteriormente a cada 24 horas. A cada 1 U/kg do concentrado, há aumento de 2 U/dl do fator VIII<sup>7</sup>. A presença de trombocitopenia (contagem de plaquetas inferior a 50.000) pode exigir correção com transfusão de concentrado de plaquetas<sup>5</sup>.

Neste caso foi utilizado inicialmente crioprecipitado por indicação do hematologista. Após nova consulta, foi disponibilizado o concentrado de fator VIII, e a terapia substituída. A monitorização foi feita com TTP por obterem-se os resultados mais rapidamente, possibilitando o controle da terapia. O TTP é capaz de medir a atividade da via intrínseca da coagulação, que envolve a atividade do fator VIII. Apesar de não se constituir em padrão-ouro para a avaliação neste distúrbio, pode representar alternativa interessante nos casos em que a dosagem de fator VIII não estiver disponível ou em que seus resultados não podem ser obtidos com a presteza necessária.

Cabe ainda salientar que se deve sempre levar em consideração a relação risco-benefício quando da indicação de interrupção cirúrgica da gestação em pacientes com DvW, uma vez que estão envolvidos potenciais riscos maternos<sup>10,11</sup>. Na avaliação de pacientes com DvW deve-se sempre levar em consideração a presença de manifestações clínicas da doença, que, em conjunto com as dosagens específicas dos fatores de coagulação, constituem os elementos mais importantes na caracterização da gravidade da doença. Quando não estão disponíveis estes testes, são úteis as medidas de tempo de sangramento e TTP.

A terapia com fator VIII concentrado é atualmente a mais indicada por corrigir especificamente o distúrbio e não acarretar risco de transmissão viral. Caso não haja disponibilidade deste tratamento, a transfusão com plasma fresco congelado ou crioprecipitado é recomendada.

A indicação cirúrgica de interrupção da gestação nessas pacientes deve ser restrita, optando-se sempre que possível, por parto vaginal a fim de diminuir os riscos maternos.

A escolha do tipo de anestesia em portadores de coagulopatia ainda é controversa e deve-se levar em conta a avaliação de cada paciente.

---

## **Anesthesia for Cesarean Section in Patient with von Willebrand's Disease and HIV Infection. Case Report**

Vanessa Rezende Balle, M.D.; Sheila Braga Machado, M.D.; Marcos Emanuel Wortmann Gomes, M.D.; Florentino Fernandes Mendes, TSA, M.D.

### **INTRODUCTION**

Von Willebrand's disease (vWD) is the most common hereditary coagulation disorder in women, affecting up to 1% of the population. So, it is the coagulopathy with higher chances of causing gestation and delivery problems. The severe manifestation of the disease, however, has a lower incidence of approximately 1:10000<sup>1</sup>.

HIV infection is becoming increasingly frequent in women and vertical transmission rate may account for 25% of cases. Several studies on serum prevalence in pregnant women have shown rates of 8 to 20 out of 1000 women<sup>2</sup>. Currently, surgical gestation interruption is indicated for patients with unknown viral count or with more than 1000 copies/mL, to decrease vertical viral transmission risks<sup>3</sup>.

This report aimed at presenting the case of an HIV-positive labor patient with vWD, scheduled for cesarean section, focusing on anesthetic management.

### **CASE REPORT**

Female, Afro-American term gestation patient, 24 years old, 75 kg, 155 cm, referred to the obstetric emergency in early labor. Patient was classified as physical status ASA III due to microcytic anemia, von Willebrand's disease and positive HIV according to historical information. HIV was confirmed by rapid test at admission. Patient also presented upper airways infection. Her obstetric history included three gestations with one vaginal delivery and one cesarean section 10 months ago, which has evolved with postoperative abdominal wall hematoma. Patient had no pre-natal care during this gestation. At physical evaluation, patient presented perineal condylomatosis, rectum-vaginal fistula and several limb hematomas, without any other signs of bleeding.

Preoperative tests revealed 25.9% hematocrit, 8.7 mg/dL hemoglobin, 142000 platelets, 74% PT, 42.2/36s PTT, 2.71 D-dimers, 523 mg/dL fibrinogen, 1 m 4s bleeding time and 4m 11s clotting time.

Cesarean section was indicated due to HIV infection with unknown viral count.

According to hematologist's orientation, patient was premedicated with 10 U cryoprecipitate and factor VIII concentrate.

After venoclysis with intravenous 20G and 14G catheters, patient was monitored with cardiac monitor, noninvasive blood pressure and pulse oximetry. Patient was premedicated with intravenous ranitidine (100 mg) and metochlopramide (10 mg). Balanced general anesthesia was induced with rapid sequence technique, with 415 mg thiopental and 80 mg succinylcholine. After oxygenation with 100% oxygen under mask for 3 minutes, tracheal intubation was performed with 7 mm endotracheal tube with cuff, which has been promptly inflated, and mechanically controlled ventilation was started with 100% oxygen.

Anesthesia was maintained with isoflurane. After extraction of live male fetus with 3600 g and Apgar 5 and 6, patient received intravenous 100 µg alfentanil, 1 g cefazolin and 25 UI oxytocin (total). After beginning of oxytocin infusion, there has been an episode of hypotension, promptly corrected with 10 mg ephedrine. Vital signs were stable. Patient received 2000 mL crystalloids and perioperative bleeding was considered minor. Procedure lasted 55 minutes. Intramuscular ketoprofen (100 mg) was injected for postoperative analgesia.

Patient received continuous intraoperative factor VIII infusion, which was maintained for 8 hours, followed by one dose every 12 hours for 4 days. Postoperative period has evolved without intercurrents. Coagulation was daily monitored with partial thromboplastin time (PTT), being the first postoperative result 51.7s without clinical significance. Patient was discharged in the 4<sup>th</sup> postoperative day with good evolution with outpatient follow up.

### **DISCUSSION**

Von Willebrand's disease (vWD) is an autosomal dominant hereditary disease characterized by deficiency or defect of von Willebrand's factor (vWF), which is the protein responsible for one stage of platelet aggregation. In addition, vWF binds to coagulation cascade factor VIII protecting it against degradation. So, vWD, which is primarily a platelet function disorder, may secondarily promote coagulation disorders by coagulating factor VIII deficiency (VIII:C)<sup>1</sup>.

vWD may be classified in three types. Two major forms are type 1 with quantitative vWF deficiency, corresponding to 75% of cases; and type 2 with qualitative defect, corresponding to approximately 17% of cases. Bleedings in type 2 are more frequent and severe as compared to type 1. Type 3 is less frequent (1% of patients) and clinically more severe. It is important to determine patient's type because it helps treatment, allowing specialists to act on the specific deficiency<sup>4</sup>. In our case, this classification was impossible due to the absence of previous follow up.

In general, there is mucosal bleeding, but there may be GI bleeding. In parturients, bleeding is more frequent after delivery than during gestation and is associated to surgical de-

livery and perineal injury. If vWD is suspected, history of menorrhagia or other mucosal bleedings and family history of the disease should be investigated<sup>5</sup>.

During third trimester gestation, fibrinolytic activity is suppressed and coagulation factors tend to increase (especially fibrinogen), resulting in hypercoagulation, which may promote clinical improvement in vWD patients<sup>5,6</sup>. After delivery, patients return to pre-pregnancy state and coagulation problems may be present in the post-delivery period. Patients with moderate disease tend to be more subject to post-delivery as compared to intra-delivery problems<sup>6,7</sup>. Although not reporting bleedings, patient presented several hematomas and had history of post-cesarean section abdominal wall hematomas.

Recommended lab monitoring is hematocrit, hemoglobin, prothrombin time, thromboplastin time and bleeding time. In addition, specific factor VIII, vWF antigen and vWF activity dosages are suggested<sup>5</sup>.

vWF levels may be measured by factor VIII antigen or by the activity of ristocetin co-factor, which measures functional vWF properties in platelet aggregation. When factor VIII:C levels are below 25%, partial thromboplastin time (PTT) will be prolonged. Low factor VIII levels are major determinants of delivery hemorrhages<sup>5</sup>.

These specific dosages were impossible in our case due to lack of time and because they are not routinely used in our service.

Factor VIII complex function may be estimated by bleeding time. In most cases, there are normal platelet morphology and number, and bleeding time is increased. Bleeding time should always be requested if this diagnosis is suspected and is the test correlating the best with bleeding trend<sup>4</sup>. In our patient, bleeding time was normal, not suggesting major clinical repercussion.

During cesarean sections or other surgical procedures, factor VIII:C levels should be 80% or more, and bleeding time should be normal<sup>8</sup>. Careful surgical hemostasis and effective uterine contraction may compensate increased bleeding time<sup>7</sup>.

The risk of post-regional anesthesia hematoma in women with hematological disorders or totally anticoagulated is low<sup>9</sup>. Each patient should be individually evaluated. When general anesthesia is indicated, care should be taken to prevent tracheal intubation-induced airway trauma<sup>6</sup>.

If coagulation tests are normal with bleeding time below 10 minutes and platelet count above 100000, there is no counterindication for epidural catheter in patients with moderate disease<sup>5,7</sup>. Coagulation tests should be normal before catheter is removed<sup>5</sup>. Spinal anesthesia may be a safe option for elective surgeries<sup>5,7</sup>.

General anesthesia was used in our case because patient had no clinical follow up, with unknown coagulopathy severity, abnormal physical evaluation and history of hematoma in previous surgery. Because patient was admitted already in labor, a deeper investigation of the disease with coagulation factors dosage was impossible.

There are two major therapeutic agents to prepare patients with vWD: desmopressin and blood products containing concentrated factor VIII and vWF<sup>7</sup>.

Desmopressin (DDAVP) transiently increases factor VIII and vWF releasing them from storage sites to plasma, being an effective treatment for type 1 disease. In general, high factors concentrations last 8 to 10 hours. Recommended dose is subcutaneous 0.3 µg.kg<sup>-1</sup> or nasal 300 µg. Infusions may be repeated every 12 or 24 hours, if needed<sup>7</sup>. In our case, DDAVP has been discussed with the hematologist and considered unnecessary, since type of disease was unknown and there was factor VIII concentrate available for intravenous administration. Major risk for fluid retention in patients under this therapy has been observed. In addition, since there is variable response to desmopressin, a test infusion is recommended some weeks before surgery or delivery to measure response and evaluate possible adverse events<sup>5</sup>.

Blood transfusion is the treatment of choice when there is bleeding or when it should be prevented in cases where desmopressin is considered insufficient for hemostasis. Large volume fresh frozen plasma may be used<sup>7</sup>. Fresh frozen plasma is in general enough to correct coagulation defects, but when there is major fibrinogen depletion (< 0.8 g/L) 10 to 15 units of cryoprecipitate are needed<sup>5</sup>. Cryoprecipitate has 5 to 10 times more factor VIII and vWF as compared to fresh plasma<sup>7</sup>.

Cryoprecipitate transfusions are recommended (15 to 20 units) when preoperative bleeding time is abnormal or factor VIII:C levels are below 50%<sup>8</sup>. Cryoprecipitate every 12 or 24 hours normalizes factor VIII levels and stops or prevents bleeding. Factor VIII and vWF are currently preferred for being free from viral transmission risk.

Recommended dose is 40 to 60 UI/kg once a day. For surgical procedures, factor VIII should be dosed every 12 hours in surgery day and then every 24 hours. To every 1 UI/kg concentrate there is 2 UI/dl factor VIII increase<sup>7</sup>. Thrombocytopenia (platelet count below 50000) may require correction with platelet concentrate transfusion<sup>5</sup>.

We have initially used cryoprecipitate at hematologist's indication. After new consultation, factor VIII was made available and therapy was replaced. PTT was used for monitoring because results are faster allowing therapy control. PTT is able to measure intrinsic coagulation pathway activity, which involves factor VIII activity. Although not being the golden standard to evaluate this disorder, it may be an alternative in cases when factor VIII dosage is unavailable or when results cannot be obtained as promptly as needed.

It should also be stressed that risk-benefit ratio should always be taken into consideration when indicating surgical gestation interruption in vWD patients, since there are potential maternal risks<sup>10,11</sup>.

vWD patients evaluation should always take into consideration clinical manifestations of the disease, which, together with specific coagulation factors dosages, are the most important elements to determine the severity of the disease. When these tests are unavailable, bleeding time and PTT measures may be useful.

Factor VIII concentrate is currently the most widely indicated therapy for specifically correcting the disorder without viral transmission risk. If this therapy is not available, fresh frozen plasma or cryoprecipitate transfusion is recommended.

Surgical gestation interruption in these patients should be restricted, and vaginal delivery should be the choice, whenever possible, to decrease maternal risks.

The best anesthetic option for coagulopathy patients is still controversial and should be decided in a case-by-case basis.

#### REFERÊNCIAS - REFERENCES

01. Mosher D - Disorders of Blood Coagulation, em: Wyngaarden J, Smith L, Bennett J - Cecil: Textbook of Medicine. 19<sup>th</sup> Ed, Philadelphia, W. B. Saunders Company, 1992;1007-1008.
02. Becker R - Preoperative Evaluation of the Parturient with Coexisting Disease: Part II - Pulmonary and Neuromuscular Disease, acquired Immunodeficiency Syndrome and Substance Abuse, em: Norris M - Obstetric Anesthesia, 2<sup>nd</sup> Ed, Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 1998;63-88.
03. The American College of Obstetrics and Gynecology Committee Opinion. The American College of Obstetricians and Gynecologists, 2001;234:1-3.
04. Lusher JM - Screening and diagnosis of coagulation disorders. Am J Obstet Gynecol, 1996;175:778-783.
05. Gershon RY, Alleyne A - Preoperative Evaluation of the Parturient with Coexisting Disease: Part I - Disease of the Cardiac, Renal and Haemathologic Systems, em: Norris M - Obstetric Anesthesia, 2<sup>nd</sup> Ed, Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 1998;63-88.
06. Milaskiewicz RM, Holdcroft A, Letsky E - Epidural anaesthesia and von Willebrand's disease. Anaesthesia, 1990;45:462-464.
07. Manucci PM - How I treat patients with von Willebrand disease. Blood, 2001;97:1915-1919.
08. Walker ID, Walker JJ, Colvin BT et al - Investigation and management of haemorrhagic disorders in pregnancy. J Clin Pathol, 1994;47:100-108.
09. Kadir RA, Lee CA, Sabin CA et al - Pregnancy in women with von Willebrand's disease or factor XI deficiency. Br J Obstet Gynaecol, 1998;105:314-321.
10. Burlingame J, McGaragham A, Kilpatrick S et al - Maternal and fetal outcomes in pregnancies affected by von Willebrand disease type 2. Am J Obstet Gynecol, 2001;184:229-230.
11. Kadir RA - Women and inherited bleeding disorders: pregnancy and delivery. Semin Hematol, 1999;36:(Suppl 4):28-35.

#### RESUMEN

Balle VR, Machado SB, Gomes MEW, Mendes FF - Cesárea en Paciente con Enfermedad de von Willebrand Asociada a la Infección por el HIV. Relato de Caso

**JUSTIFICATIVA Y OBJETIVOS:** La enfermedad de von Willebrand es la alteración innata de la coagulación más frecuente en mujeres jóvenes. La infección por HIV ha mostrado incidencia progresivamente mayor en mujeres, constatándose transmisión vertical en hasta 25% de los casos. El objetivo de este relato es mostrar el caso de una paciente con Enfermedad de von Willebrand y HIV positiva sometida a cesárea.

**RELATO DEL CASO:** Paciente de 24 años, portadora de anemia microcítica, enfermedad de von Willebrand y HIV, llegó a la emergencia obstétrica en inicio de trabajo de alumbramiento. No realizó prenatal. Fue indicada cesárea a fin de disminuir los riesgos de transmisión vertical en paciente con carga vírica de HIV desconocida. Presentaba hematomas por el cuerpo e historia de hematoma de pared abdominal en cesárea anterior. Los tests de coagulación estaban un poco alterados. Después de infusión de concentrado de factor VIII fue realizada anestesia general. Madre y recién nacido presentaron evolución satisfactoria.

**CONCLUSIONES:** La evaluación de manifestaciones clínicas en pacientes con coagulopatía es fundamental en la decisión del tipo de anestesia que será indicada para cada paciente. La evaluación debe ser individualizada, considerando los riesgos y beneficios de la técnica escogida. En estas pacientes, se debe siempre restringir al máximo la indicación de interrupción de la gestación por vía alta, optándose siempre por los métodos menos invasivos. La terapia con concentrado de factor VIII es actualmente la mejor opción de tratamiento, corrigiendo la deficiencia específica y disminuyendo los riesgos de transmisión vírica.