



REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

Official Publication of the Brazilian Society of Anesthesiology
www.sba.com.br/ba/index.asp



INFORMAÇÃO CLÍNICA

Uso de Sugamadex em Doença de Strumpell-Lorrain: Relato de Dois Casos

José Antonio Franco-Hernández* ¹, Luis Muñoz Rodríguez ²,
Pilar Jubera Ortiz de Landázuri ², Alejandra García Hernández ²

1. Médico Residente do Departamento de Anestesiologia e Reanimação,
Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, Espanha

2. Medico da Equipe do Departamento de Anestesiologia e Reanimacao,
Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, Espanha
Recebido do Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, Espanha.

Submetido em 2 de abril de 2012. Aprovado para publicacao em 7 de maio de 2012.

Unitermos:

BLOQUEADOR
MUSCULAR,
Rocurônio;
DOENÇAS,
Raras;
Paraplegia Espástica
Hereditária.

Resumo

Conteúdo: A doença de Strumpell-Lorrain, ou paraparesia espástica familiar (PEF), é uma doença hereditária neurológica rara, caracterizada principalmente por graus variáveis de rigidez e enfraquecimento dos músculos, com comprometimento cognitivo, surdez e ataxia nos casos mais graves. Descrevemos os casos de duas irmãs com PEF, agendadas para colecistectomia e colectomia subtotal, respectivamente. Também descrevemos o manejo anestésico em ambos os casos e revisamos a literatura sobre essa doença em relação à anestesia.

© 2013 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado pela Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Introdução

A doença Strumpell-Lorrain - também conhecida como paraplegia espástica familiar ou hereditária (PEF ou PEH) - abrange um grupo de distúrbios neurológicos raros que afetam principalmente os neurônios motores superiores e causam rigidez e fraqueza nas pernas ¹.

Estima-se que a PEF afete 7,4 indivíduos em 100.000. É uma doença genética hereditária. A forma predominante da doença é autossômica dominante (AD), representando 70-80% de todos os casos ^{1,2}.

A paraplegia espástica hereditária é caracterizada principalmente por graus variáveis de rigidez e enfraquecimento dos músculos das pernas, espasmos musculares e problemas de controle da bexiga. Um número limitado de famílias afetadas pode apresentar algumas das seguintes alterações mais graves: retardo mental, demência, epilepsia, neuropatia periférica, retinopatia, surdez, ataxia, disartria e distúrbios do sistema extrapiramidal ³.

O início da doença é normalmente gradual, lento e insidioso, com sintomas que tipicamente pioram progressivamente ao longo do tempo. A idade de início dos sintomas pode ser extremamente variável entre diferentes famílias, bem como entre os membros afetados da mesma família ¹⁻³.

O diagnóstico da PEF é normalmente feito com base em uma avaliação cuidadosa da história familiar e pessoal do paciente, exame físico completo e avaliação dos sintomas

* Correspondencia para: C/ Condes de Aragón 18-7B, 50009 - Zaragoza, España
E-mail: jafh73@hotmail.com; jafh73@gmail.com

e achados característicos. A avaliação diagnóstica também pode incluir diferentes testes especializados (estudos neurofisiológicos ou genéticos)⁴.

O tratamento da doença envolve controle médico dos sintomas e fisioterapia. Atualmente, nenhum tratamento é capaz de retardar ou modificar o curso da doença, mas o baclofen pode ajudar a reduzir a espasticidade em alguns pacientes^{1,4}.

Os pacientes com doenças neurológicas representam um desafio ao se planejar a anestesia. Em tais situações, uma seleção cuidadosa do tipo de fármaco e da dosagem é necessária. A anestesia é especialmente rara, notadamente em dois pacientes em um intervalo muito curto de tempo.

Descrevemos os casos de duas irmãs com PEF, respectivamente programadas para colecistectomia e colectomia subtotal, com intervalo de dois meses entre as duas cirurgias. O interesse principal deste trabalho é o fato de que ambas foram submetidas a anestesia geral, com o uso de um agente de reversão específico para bloqueio neuromuscular não despolarizante.

Relato de Caso 1

O primeiro caso foi o de uma mulher de 47 anos, com diagnóstico de PEF aos 23 anos, que era hipertensa e dependia de outras pessoas para praticar suas atividades básicas. O tratamento mantido com hidroclorotiazida e baclofeno. Os exames laboratoriais pré-operatórios (hemograma completo, bioquímica e coagulação) e radiografias de tórax não revelaram alterações relevantes.

Após entrada no centro cirúrgico, um cateter venoso foi inserido e midazolam (2 mg) administrado por via intravenosa. Na sala de cirurgia, ECG, oxímetro de pulso, pressão arterial não invasiva, índice bispectral (BIS) e bloqueio neuromuscular (TOF e razão de TOF no músculo adutor do polegar) foram realizados. Após pré-oxigenação da paciente, indução anestésica foi realizada com fentanil (2 µg.kg⁻¹), propofol (1,5 mg.kg⁻¹) e rocurônio (0,6 mg.kg⁻¹); a intubação orotraqueal não teve intercorrências. A manutenção foi feita com sevoflurano para uma concentração alveolar mínima (CAM) de 0,6 e remifentanil em perfusão contínua (0,1-0,2 µg.kg⁻¹.min⁻¹), com ajuste da dose para atingir os valores de BIS entre 35-50. O uso de bloqueador neuromuscular (BNM) não foi necessário durante a cirurgia.

Não houve incidentes hemodinâmicos ou respiratórios durante a cirurgia. Antes do fim da operação, 50 mg de dexetoprofeno, 4 mg de ondansetron e 1 g de acetaminofeno foram administrados intravenosamente. A extubação transcorreu sem problemas após administração de sugamadex (2 mg.kg⁻¹, peso corporal) por causa da presença de bloqueio neuromuscular moderado até que uma razão TOF superior a 0,9 foi obtida. A paciente recebeu alta da unidade de recuperação pós-anestésica e foi levada para a enfermaria do hospital dentro de três horas, sem efeitos adversos.

Relato de Caso 2

O segundo caso é referente à irmã mais jovem (43 anos) da paciente mencionada acima, que foi diagnosticada com PEF aos 16 anos. Nesse caso, o curso clínico foi mais grave, com surdez profunda, déficit cognitivo, déficit de visão importante, bexiga neurogênica, episódios recorrentes de vôlvo de

sigmoide e megacolo (“dólicomegacolo”). O tratamento habitual da paciente era com baclofen, tizanidina, clonazepam e nicardipina. A paciente foi programada para colectomia subtotal laparoscópica e ileostomia como tratamento para os episódios recorrentes de vôlvo. Os exames laboratoriais pré-operatórios (hemograma completo, bioquímica e coagulação) e radiografias de tórax não mostraram alterações além de uma leve anemia (hemoglobina 10 g.dL⁻¹).

Após entrada no centro cirúrgico, um cateter venoso foi inserido e midazolam (1,5 mg) administrado por via intravenosa. A exploração não revelou nenhum sinal clínico que previsse uma intubação difícil. Na sala de operação, ECG, oxímetro de pulso, pressão arterial não invasiva, índice bispectral (BIS) e bloqueio neuromuscular (TOF e razão de TOF no músculo adutor do polegar) foram realizados. Após pré-oxigenação da paciente, indução anestésica foi realizada com fentanil (1,5 µg.kg⁻¹), propofol (1,5 mg.kg⁻¹) e rocurônio (0,6 mg.kg⁻¹); não houve intercorrências durante a intubação orotraqueal. Um cateter venoso central foi inserido na veia jugular interna direita, sem incidentes. A manutenção foi realizada com infusão contínua de propofol (4-8 mg.kg⁻¹.h⁻¹) e remifentanil em perfusão contínua (0,1-0,2 µg.kg⁻¹.min⁻¹) até atingir os valores de BIS entre 35-50. O uso de relaxante não foi necessário durante a cirurgia.

Não houve alterações hemodinâmicas e respiratórias durante a cirurgia e problemas ventilatórios não foram observados na execução do pneumoperitônio para a laparoscopia. Antes do fim da operação, 4 mg de ondansetron, 1 g de paracetamol, 50 mg de dexetoprofeno e 150 mg de fentanil foram administrados intravenosamente. A extubação transcorreu sem problemas após administração de sugamadex (2 mg.kg⁻¹, peso corporal) por causa de presença de bloqueio neuromuscular moderado até que uma razão TOF superior a 0,9 foi obtida. A paciente foi transferida para a unidade de recuperação pós-anestésica, onde permaneceu por 48 horas com evolução favorável. Testes laboratoriais e estudos seriados de imagem foram feitos e apresentaram normalidade em todos os casos. A paciente recebeu alta hospitalar oito dias após o procedimento cirúrgico.

Discussão

Quase não há estudos na literatura sobre a segurança da anestesia geral *versus* raquianestesia em doença de Strumpell-Lorrain. Uma busca no banco de dados PubMed com as palavras-chave “Strumpell-Lorrain”, “hereditary spastic paraplegia” e “anesthesia” rendeu um número muito limitado de artigos, principalmente no campo da anestesia obstétrica⁵.

Três dos artigos publicados usaram a raquianestesia: McTiernan e col.⁵ descreveram o uso da anestesia peridural para cesariana, enquanto Thomas e col.⁶ e Deruddre e col.⁷ usaram anestesia intradural também para cesariana. McIver e col.⁸, Kunisawa e col.⁹ e Dallman e col.¹⁰ decidiram usar anestesia geral para cesariana, cirurgia ortopédica e cirurgia abdominal, respectivamente.

O uso de bloqueadores neuromusculares é complicado em pacientes com paraplegia espástica familiar. A succinilcolina é contraindicada, pois pode induzir hipercalemia, e deve-se ter cuidado no uso de relaxantes musculares não despolarizantes, por causa do risco de relaxamento muscular exagerado. As fontes literárias não demonstraram que a anestesia regional

exacerba os sintomas neurológicos ¹¹. Porém, a anestesia regional não é sempre possível. Portanto, a anestesia geral com bloqueadores neuromusculares não despolarizantes representaria uma opção segura, especialmente se considerarmos que agora temos medicamentos que oferecem reversão rápida e segura do bloqueio muscular induzido por rocurônio e vecurônio.

Em nossas duas pacientes, optamos pela anestesia geral por causa da duração e complexidade de ambas as operações.

A extubação de pacientes com PEF exige muito cuidado, especialmente se bloqueadores neuromusculares foram administrados durante a operação. Quando possível, os bloqueadores neuromusculares de ação prolongada devem ser evitados, com monitorização de rotina do relaxamento neuromuscular durante toda a operação e uso de um estimulador de nervos periféricos ¹². Uma razão TOF superior a 0,9 deve ser confirmada antes do despertar e a recuperação do paciente deve ser acelerada com neostigmina ou medicamentos, como o sugamadex, que tenham ligação seletiva com os bloqueadores neuromusculares aminoesteroides.

Embora a abordagem anestésica tenha diferido entre as duas operações (Anestesia venosa *versus* anestesia inalatória), houve concordância quanto à escolha do relaxante muscular (rocurônio) por causa da possibilidade de antagonizar seus efeitos com sugamadex.

Porque as deficiências funcionais foram semelhantes àquelas que antecederam a anestesia geral, o acompanhamento posterior de ambas as pacientes não revelou nenhuma piora significativa dos sinais neurológicos.

Conclusão

O principal destaque deste estudo é que ambas as pacientes foram submetidas à anestesia geral, com o uso de um agente de reversão específico para bloqueio neuromuscular não despolarizante, com total recuperação e sem agravamento dos sinais neurológicos preexistentes.

Este artigo é uma obra original que não foi apresentada em nenhum congresso e que não recebeu apoio financeiro.

Referências

1. McDermott CJ, White K, Bushby K, Shaw P - Hereditary spastic paraparesis: new developments. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2000;69:150-160.
2. Scheltens P, Bruyn RPM, Hazenburg GJ - A Dutch family with autosomal dominant pure spastic paraparesis (Strumpell's disease). *Acta Neurol Scand*, 1990;82:169-173.
3. Fink JK - Hereditary spastic paraplegia. *Neurol Clin*, 2002;20:711-726.
4. Bruyn RP - The neuropathology of hereditary spastic paraparesis. *Clin Neurol Neurosurg*, 1992;94(suppl):S16-S18.
5. McTiernan C, Haagenvik B - Strumpell's disease in a patient presenting for caesarean section. *Can J Anaesth*, 1999;46:679-682.
6. Thomas I, Thomas M, Scrutton M - Spinal anaesthesia in a patient with hereditary spastic paraplegia: case report and literature review. *Int J Obstet Anesth*, 2006;15:254-256.
7. Deruddre S, Marie M, Benhamou D - Subarachnoid anesthesia for cesarean delivery in a parturient with Strumpell-Lorrain disease. *Anesth Analg*, 2006;102:1910-1911.
8. McIver T, Jolley D, Pescod D - General anaesthesia and caesarean section for a patient with hereditary spastic paraparesis (Strumpell's disease). *Int J Obstet Anesth*, 2007;16(2):190-191.
9. Kunisawa T, Takahata O, Takayama K, Sengoku K, Suzuki A, Iwasaki H - Anaesthetic management of a patient with hereditary spastic paraplegia. *Masui*, 2002;51:64-66.
10. Dallman M - Hereditary spastic paraplegia and neuromuscular blockade. *Int Stud J Nurse Anesth*, 2010;9(2):28-32.
11. Aldrete JA, Reza-Medina M, Daud O et al. - Exacerbation of preexisting neurological deficits by neuraxial anesthesia: report of 7 cases. *J Clin Anesth*, 2005;17:304-313.
12. Murphy GS - Residual neuromuscular blockade: incidence, assessment, and relevance in the postoperative period. *Minerva Anestesiol*, 2006;72:97-109.