



REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Anestesiologia
www.sba.com.br



INFORMAÇÃO CLÍNICA

Anestesia em paciente com síndrome da pessoa rígida[☆]

Ozgun Yagan^a, Kadir Özyilmaz^a, Ahmet Özmaden^a, Özgür Sayin^b e Volkan Hanci^{c,*}

^a *Clinic of Anaesthesiology and Reanimation, Ordu State Hospital, Ordu, Turquia*

^b *Clinic of Neurosurgery, Ordu State Hospital, Ordu, Turquia*

^c *Department of Anaesthesiology and Reanimation, Çanakkale Onsekiz Mart University, Çanakkale, Turquia*

Recebido em 20 de abril de 2012; aceito em 28 de fevereiro de 2013

Disponível na Internet em 28 de outubro de 2014

PALAVRAS-CHAVE

Anestesia;
Anestesia venosa
total;
Síndrome da pessoa
rígida

KEYWORDS

Anesthesia;
Total intravenous
anesthesia;
Stiff Person Syndrome

Resumo A síndrome da pessoa rígida (SPR), caracterizada pela rigidez dos músculos do tronco e das extremidades e por episódios de espasmos dolorosos, é uma doença neurológica autoimune rara. Apresentamos o caso de intubação endotraqueal bem-sucedida e aplicação de AVT sem relaxantes musculares em um paciente com SPR.

Paciente do sexo masculino, 46 anos, estado físico ASA-II, submetido à cirurgia devido à fratura por compressão da coluna lombar. Após a indução da anestesia com lidocaína, propofol e remifentanil, a intubação traqueal foi concluída com facilidade, sem bloqueio neuromuscular. A anestesia foi mantida com propofol, remifentanil e mistura de ar/O₂. Após o período intraoperatório, que transcorreu sem intercorrências, o paciente foi extubado e, sete dias depois, recebeu alta, deambulando com ajuda.

Embora o mecanismo não esteja claro, bloqueadores neuromusculares e anestésicos voláteis podem causar hipotonia prolongada em pacientes com SPR. Acreditamos que a técnica de AVT, uma prática de anestesia geral que não requer bloqueio neuromuscular, é adequada para esses pacientes.

© 2013 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Anesthesia in a patient with Stiff Person Syndrome

Abstract Stiff Person Syndrome (SPS), typified by rigidity in muscles of the torso and extremities and painful episodic spasms, is a rare autoimmune-based neurological disease. Here we present the successful endotracheal intubation and application of TIVA without muscle relaxants on an SPS patient.

A 46 years old male patient was operated with ASA-II physical status because of lumbar vertebral compression fracture. After induction of anesthesia using lidocaine, propofol and remifentanil tracheal intubation was completed easily without neuromuscular blockage.

[☆] Este relato de caso foi apresentado como cartaz no 46° Congresso Nacional da Associação Turca de Anestesiologia e Reanimação em Antalya, Turquia, em 2012.

* Autor para correspondência.

E-mail: vhanci@gmail.com (V. Hanci).

Anesthesia was maintained with propofol, remifentanyl and O₂/air mixture. After a problem-free intraoperative period the patient was extubated and seven days later was discharged walking with aid.

Though the mechanism is not clear neuromuscular blockers and volatile anesthetics may cause prolonged hypotonia in patients with SPS. We think the TIVA technique, a general anesthetic practice which does not require neuromuscular blockage, is suitable for these patients.

© 2013 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introdução

A síndrome da pessoa rígida (SPR), caracterizada pela rigidez dos músculos do tronco e das extremidades e por episódios de espasmos dolorosos, é uma doença neurológica autoimune rara.¹ Acredita-se que autoanticorpos que atacam a enzima descarboxilase do ácido glutâmico (GAD) necessária para a síntese do GABA podem ser responsáveis. Em centros neurológicos mais altos sem o efeito de inibidores GABAérgicos, a hiperatividade do sistema do neurônio motor pode causar rigidez muscular progressiva.² O tratamento inclui medicamentos para aumentar a atividade do GABA e imunossuppressores. Devido à interação de alguns medicamentos anestésicos com os receptores do GABA, a anestesia em pacientes com SPR requer atenção especial.³ Apresentamos o caso de uma intubação endotraqueal bem-sucedida e aplicação de anestesia venosa total (AVT) sem relaxantes musculares em paciente com SPR.

Relato de caso

Paciente do sexo masculino, 46 anos, com diagnóstico de SPR havia sete anos. O tratamento com diazepam (15 mg dia⁻¹), baclofeno (30 mg dia⁻¹) e prednisolona (20 mg dia⁻¹) reduziu os sintomas, mas nos últimos dois meses o paciente queixou-se de aumento dos espasmos dolorosos especialmente nas extremidades inferiores. O paciente podia andar com auxílio, mas uma TC toracolombar foi feita para investigar o aumento da dor lombar havia dois anos. O exame revelou uma fratura por compressão da lombar no nível 2-5 e uma cirurgia foi planejada. A história do paciente incluía apenas hipertensão. O exame físico revelou um aumento do tônus muscular dos membros inferiores. Em consulta com um especialista, a administração pré-operatória de 20 mg de prednisolona (dose única) foi aconselhada. Os medicamentos adicionais usados incluíram bisoprolol, lansoprazol, tramadol, cálcio e vitamina D. Com esses achados, o paciente foi aceito como pertencente ao grupo de risco ASA II.

O paciente não foi pré-medicado. Além do monitoramento padrão, a pressão arterial invasiva foi mensurada. A indução da anestesia foi feita com midazolam (0,1 mg kg⁻¹), lidocaína (1,5 mg kg⁻¹), propofol (2 mg kg⁻¹) e remifentanyl (2 mcg kg⁻¹). Sem o uso de bloqueador neuromuscular, a intubação endotraqueal foi facilmente feita e os pulmões foram ventilados com uma mistura de ar/O₂. Cateteres venoso central e vesical foram colocados. A anestesia foi mantida com perfusão de propofol (60-100 mcg kg⁻¹ min⁻¹)

e remifentanyl (0,1-0,8 mcg kg⁻¹ min⁻¹). A hemodinâmica permaneceu estável durante o período intraoperatório; anestésicos em *bolus* não foram necessários e o paciente recebeu duas unidades de concentrado de hemácias para sangramento. Para analgesia no pós-operatório, tramadol (75 mg) e dexketoprofeno (25 mg) foram administrados por via intravenosa. No fim da cirurgia e após a extubação bem-sucedida, o paciente foi transferido para a unidade de terapia intensiva cirúrgica. Sem problemas durante o acompanhamento, o paciente foi transferido para a enfermaria no dia seguinte, recebeu alta após sete dias e voltou a andar novamente com auxílio.

Discussão

A síndrome da pessoa rígida (SPR) foi descrita pela primeira vez por Moersch e Woltman em 1956.⁴ Embora a causa seja desconhecida, a presença de anticorpos GAD no líquido cefalorraquidiano (60-70%) e a concomitância com outras doenças autoimunes, como a diabetes melito e a tireoidite, sugerem uma base imunológica. A síndrome é progressiva, com rigidez muscular grave, e espasmos súbitos são comuns. SPR afeta os membros inferiores e as vértebras de quase todos os pacientes. Os sintomas podem ser desencadeados por estresse psicológico, sons repentinos ou advertências visuais e toque. Sintomas autonômicos (taquicardia, hiperidrose, alterações da pressão arterial, constipação, retenção urinária etc.) acompanham os espasmos. A síndrome se desenvolve na meia-idade e normalmente ocorre com doenças autoimunes e câncer (como a síndrome paraneoplásica).⁵ Eletromiografia (EMG) mostrou que diazepam ajuda a reduzir as contrações musculares simultâneas de agonistas e antagonistas.⁶ O tratamento pode ser feito com benzodiazepinas (agonistas dos receptores GABA-A) que aumentam a inibição cortical e medular, baclofeno (agonista dos receptores GABA-B) e agentes e esteroides semelhantes aos GABAérgicos, plasmáferese ou imunoglobulinas para modulação imunológica.^{5,7,8} Nosso paciente fazia uso de diazepam, baclofeno e prednisolona desde o seu diagnóstico em 2005.

Há vários estudos que abordam métodos anestésicos para pacientes com SPR na literatura. Johnson e Miller⁹ descobriram que a fraqueza muscular exigiu ventilação mecânica após o uso de tiopental, sufentanil, vecurônio e isoflurano para anestesia geral em cirurgia para implantar uma bomba de infusão intratecal de baclofeno em paciente com SPR. Após cinco meses, o mesmo procedimento foi concluído sem problemas sob anestesia geral, sem o uso de bloqueadores

neuromusculares, e os autores aconselharam evitar o uso de relaxantes musculares não despolarizantes em pacientes com SPR.

Bouw et al.¹⁰ observaram hipotonia prolongada pós-anestesia geral em paciente com SPR submetido à cirurgia de carcinoma do cólon, usando propofol, sufentanil, atracúrio e isoflurano. A análise farmacocinética mostrou que as concentrações plasmáticas de atracúrio e sufentanil estavam bem abaixo dos níveis terapêuticos. Os autores relataram que os pacientes em uso de baclofeno no período pré-operatório podem apresentar hipotonia devido aos efeitos dos agentes anestésicos voláteis sobre os receptores do GABA.

Obara et al.¹¹ relataram o caso de um paciente com SPR submetido à timectomia, apendicectomia e cirurgia endoscópica dos seios paranasais dentro de um ano. Diazepam, propofol, tiopental, fentanil, óxido nítrico, isoflurano e vecurônio foram usados para anestesia geral. O paciente acordou dos três procedimentos em pouco tempo, sem problemas de extubação. Porém, os autores não mencionaram se o paciente usou baclofeno ou outros agentes GABAérgicos no pré-operatório.

Ledowski e Russell³ usaram AVT sem bloqueadores neuromusculares em paciente com SPR submetido a uma cirurgia otorrinolaringológica e relataram que o paciente recebeu alta sem complicações.

A anestesia regional tem sido usada com sucesso em pacientes com SPR. Em cirurgia programada, Shanthanna¹² administrou anestesia combinada raqui-peridural para artroplastia total de joelho em paciente com SPR, enquanto Elkassabany et al.¹³ usaram bloqueio paravertebral para cirurgia de hérnia inguinal. Porém, os autores enfatizaram que é importante esclarecer o procedimento em detalhes no período pré-operatório e administrar sedação suficiente durante o procedimento, pois a dor provocada pela agulha, o medo e a ansiedade podem desencadear espasmos.

A literatura mostra que as condições adequadas para a intubação traqueal sob anestesia geral podem ser obtidas sem o uso de agentes neuromusculares.¹⁴ Uma combinação de medicamentos hipnóticos e opiáceos foi usada. Embora a rigidez da parede torácica possa estar associada a doses elevadas de opiáceos, especialmente em pacientes conscientes,¹⁵ não observamos esse problema em nosso paciente.

Embora o mecanismo ainda não esteja claro, o uso de bloqueadores neuromusculares e anestésicos voláteis pode causar hipotonia prolongada em pacientes com SPR.

Acreditamos que a técnica de AVT proporciona anestesia geral adequada nesses pacientes, sem o uso de bloqueadores neuromusculares.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Levy LM, Dalakas MC, Floeter MK. The stiff-person syndrome: an autoimmune disorder affecting neurotransmission of gamma-aminobutyric acid. *Ann Intern Med.* 1999;131:522-30.
2. Dalakas MC, Fujii M, Li M, et al. The clinical spectrum of anti-GAD antibody-positive patients with stiff-person syndrome. *Neurology.* 2000;55:1531-5.
3. Ledowski T, Russell P. Anaesthesia for stiff person syndrome: successful use of total intravenous anaesthesia. *Anaesthesia.* 2006;61:725.
4. Moersch FP, Woltman HW. Progressive fluctuating muscular rigidity and spasm ("stiff-man" syndrome); report of a case and some observations in 13 other cases. *Proc Staff Meet Mayo Clin.* 1956;31:421-7.
5. Ozer S, Ozcan H, Dinç GS, et al. Two stiff person cases misdiagnosed as conversion disorder. *Turk Psikiyatri Derg.* 2009;20:392-7.
6. Stayer C, Meinck HM. Stiff-man syndrome: an overview. *Neurologia.* 1998;13:83-8.
7. Murinson BB. Stiff-person syndrome. *Neurologist.* 2004;10:131-7.
8. Meinck HM, Thompson PD. Stiff man syndrome and related conditions. *Mov Disord.* 2002;17:853-66.
9. Johnson JO, Miller KA. Anesthetic implications in stiff-person syndrome. *Anesth Analg.* 1995;80:612-3.
10. Bouw J, Leendertse K, Tijssen MA, et al. Stiff person syndrome and anesthesia: case report. *Anesth Analg.* 2003;97:486-7.
11. Obara M, Sawamura S, Chinzei M, et al. Anaesthetic management of a patient with Stiff-person syndrome. *Anaesthesia.* 2002;57:511.
12. Shanthanna H. Stiff man syndrome and anaesthetic considerations: successful management using combined spinal epidural anaesthesia. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol.* 2010;26:547-8.
13. Elkassabany N, Tetzlaff JE, Argalious M. Anesthetic management of a patient with stiff person syndrome. *J Clin Anesth.* 2006;18:218-20.
14. Woods AW, Allam S. Tracheal intubation without the use of neuromuscular blocking agents. *Br J Anaesth.* 2005;94:150-8.
15. Schüttler J, Albrecht S, Breivik H, et al. A comparison of remifentanyl and alfentanil in patients undergoing major abdominal surgery. *Anaesthesia.* 1997;52:307-17.