

Rinoplastia em Paciente com Doença de von Willebrand. Relato de Caso*

Rhinoplasty in a Patient with von Willebrand Disease. Case Report

Roberto Martins Matos Junior¹, Rogério da Costa Godoy¹, Mônica da Cunha Gobbo, TSA²,
João Lian Junior, TSA³, Gilson Luis Duz⁴

RESUMO

Matos Junior RM, Godoy RC, Gobbo MC, Lian Junior J, Duz GL — Rinoplastia em Paciente com Doença de von Willebrand. Relato de Caso.

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: Os pacientes portadores da doença de von Willebrand apresentam sangramento anormal após ferimentos e procedimentos cirúrgicos, já que esta afeta a hemostasia primária e secundária devido à alteração do fator VIII. O objetivo deste relato é elucidar o manuseio pré-, peri- e pós-operatório de pacientes com tal doença.

RELATO DO CASO: Paciente do sexo feminino, 42 anos, branca, 165 cm, 61 kg, ASA II, foi submetida à avaliação pré-anestésica para realização de rinoplastia, com diagnóstico prévio de doença de von Willebrand do tipo 1, sendo liberada para a intervenção cirúrgica após avaliação hematológica, com teste de DDAVP IN26 responsivo. No dia da operação, após medicação pré-anestésica e monitoração adequada, foi ofertado oxigênio por cateter nasal e infundida a solução de desmopressina (0,4 µg.kg⁻¹ em 100 mL de NaCl a 0,9% por via venosa) 30 minutos antes da operação. Em seguida, iniciou-se a indução anestésica com sufentanil (1 µg.kg⁻¹), propofol (4 mg.kg⁻¹) e rocurônio (0,6 mg.kg⁻¹) por via venosa. Em seqüência, realizou-se intubação traqueal seguida de ventilação controlada mecânica em sistema com absorção de CO₂, mantida com O₂, N₂O e sevoflurano. O ato cirúrgico durou 90 minutos. No intra-operatório a paciente manteve-se hemodinamicamente estável, apresentando sangramento desprezível. Ao final da operação foi extubada e encaminhada à sala de recuperação pós-anestésica, onde permaneceu por 120 minutos. No pós-operatório foi prescrito ácido aminocapróico (500 mg por via oral a cada oito horas, por 48 horas), com alta hospitalar após 24 horas, sem apresentar nenhuma complicação pós-operatória.

*Recebido do (Received from) Hospital e Maternidade Celso Pierro (HMCP/PUC) – Campinas, SP

1. ME₂ do CET HMCP/PUC
2. Anestesiologista e Responsável pelo CET HMCP/PUC
3. Professor da Faculdade de Medicina da PUC de Campinas; Coordenador do Serviço de Anestesiologia do HMCP/PUC
4. Membro da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica; Médico Assistente do HMCP/PUC

Apresentado (Submitted) em 31 de outubro de 2006
Aceito (Accepted) para publicação em 07 de agosto de 2007

Endereço para correspondência (Correspondence to):
Dr. Roberto Martins Matos Junior
Rua Antônio Rodrigues Moreira Neto, 201/32, bloco F — Jardim Paulicéia
13060-073 Campinas, SP
E-mail: robertomjr30@hotmail.com

© Sociedade Brasileira de Anestesiologia, 2007

CONCLUSÕES: A infusão de crioprecipitado ou plasma, utilizado na profilaxia e no tratamento das complicações hemorrágicas, produz um pico de concentração máxima de fator VIII após 48 horas, e é sustentado por 72 horas; entretanto, mesmo aprovado pelo FDA, tem sido uma prática utilizada somente em circunstâncias emergenciais, devido ao risco relativo de contaminação viral. A 1-desamino, 8-D-arginina vasopressina (DDAVP-desmopressina) estimula o aumento da concentração do fator VIII, tendo a vantagem de eliminar a exposição aos patógenos transmitidos pelo sangue, além da possibilidade de administração por vias nasal, subcutânea e venosa.

Unitermos: CIRURGIA, Plástica: rinoplastia; DOENÇAS, Hematológica: doença de von Willebrand.

SUMMARY

Matos Jr RM, Godoy RC, Gobbo MC, Lian Junior J, Duz GL — Rhinoplasty in a Patient with von Willebrand Disease. Case Report.

BACKGROUND AND OBJECTIVES: Patients with von Willebrand disease present abnormal bleeding after being wounded or during surgeries since it affects primary and secondary hemostasia due to changes in factor VIII. The objective of this report was to elucidate the pre-, peri-, and postoperative management of patients with this disorder.

CASE REPORT: A 42-year old white female, with 165 cm, 61 kg, ASA II, with a diagnosis of type 1 von Willebrand disease, underwent pre-anesthetic evaluation for rhinoplasty. She was cleared for surgery after hematological evaluation with a positive DDAVP IN26 test. On the day of the surgery, the patient received pre-anesthetic medication, was adequately monitored, oxygen was administered through a nasal cannula and intravenous desmopressin (0.4 µg.kg⁻¹ in 100 mL of normal saline) was administered 30 minutes before the surgery. Induction was accomplished with intravenous sufentanil (1 µg.kg⁻¹), propofol (4 mg.kg⁻¹), and rocuronium (0.6 mg.kg⁻¹). The patient was intubated and installed on mechanical ventilation with a CO₂ absorber system and maintenance consisted of O₂, N₂O and sevoflurane. The surgery lasted 90 minutes. During the surgery the patient remained hemodynamically stable with negligible blood loss.

CONCLUSIONS: Infusion of cryoprecipitate or plasma, used in the prophylaxis and treatment of bleeding complications, produces peak concentrations of factor VIII after 48 hours and it is sustained for 72 hours; however, even though it has been approved by the FDA this has been used only in emergencies due to the relative risk of viral contamination. 1-Deamino-8-D-arginine vasopressin (DDAVP-desmopressin) increases the concentration of factor VIII besides eliminating exposure to blood borne pathogens and it has the possibility of being administered by the nose, subcutaneous, and intravenous.

Key Words: DISEASES, Hematologic: von Willebrand's disease; SURGERY, Plastic: rhinoplasty.

INTRODUÇÃO

A doença de von Willebrand é moléstia hereditária, encontrada em até 3% da população, causada por deficiência do fator de von Willebrand. Este é uma glicoproteína responsável por uma fase da agregação plaquetária e por transportar o fator VIII (anti-hemofílico) da cascata de coagulação, evitando sua degradação.

A apresentação clínica dessa doença é variada, podendo manifestar-se após a ocorrência de um trauma ou procedimento cirúrgico ¹.

O objetivo deste relato foi apresentar o caso de uma paciente portadora da doença de von Willebrand, submetida a rinoplastia, que foi tratada no pré-operatório com DDAVP, além de descrever o manuseio anestésico.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 42 anos, branca, 61 kg, 165 cm, estado físico ASA II, devido à doença de von Willebrand do tipo 1, diagnosticada após amigdalectomia na adolescência, quando apresentou importante sangramento no pós-operatório.

Foi submetida à avaliação pré-anestésica para realização de rinoplastia com os seguintes exames laboratoriais: hemoglobina: 12,3 g.dL⁻¹; hematócrito: 37,2%; plaquetas: 278.000.mm⁻³; TTPA: normal; TP: normal; AP: 85%; e RNI: 1,2. Após anamnese completa e detalhada, seguida de exame físico normal, a paciente foi encaminhada à avaliação hematológica e liberada para a operação após teste com DDAVP IN26 responsivo. Foi orientada infusão de desmopressina 0,4 µg.kg⁻¹ por via venosa, em solução fisiológica a 0,9%, 30 minutos antes do ato cirúrgico.

No pré-operatório foram prescritos 5 mg de midazolam intramuscular, 60 minutos antes da operação. Na sala operatória, com a paciente em decúbito dorsal horizontal, foi realizada venóclise com cânula 18G no membro superior esquerdo e monitorizada com eletrocardiograma contínuo (ECG), medidas de pressão arterial automática não-invasiva e oxímetro de pulso, instalado cateter nasal de O₂ a 100% 2 L.min⁻¹ e iniciada a infusão da solução de desmopressina (24 µg em 100 mL de solução fisiológica, por via venosa) por 30 minutos. Ao término da infusão, foi oferecido O₂ a 100% 2 L.min⁻¹ sob máscara e iniciou-se a indução anestésica com sufentanil 1 µg.kg⁻¹, propofol 4 mg.kg⁻¹ e rocurônio 0,6 mg.kg⁻¹ por via venosa. Em seqüência, foi realizada intubação traqueal com cânula 7,5 com balonete. A paciente foi colocada em ventilação mecânica controlada, sob pressão positiva intermitente, em sistema circular com absorvedor de CO₂ e a manutenção da anestesia foi feita com O₂, N₂O e sevoflurano a 2%. No intra-operatório a paciente manteve-se estável hemodinamicamente, com sangramento desprezível. O ato cirúrgico durou 90 minutos. Após despertar, a paciente foi extubada e levada para a sala de recuperação pós-anestésica, onde

permaneceu por 120 minutos até estar apta a ser transferida para a enfermaria.

No pós-operatório foi prescrito ácido aminocapróico, 500 mg por via oral a cada oito horas, por 48 horas, e após 24 horas da operação a paciente recebeu alta hospitalar sem apresentar sangramento ou qualquer outra complicação pós-operatória.

DISCUSSÃO

Esta doença foi descrita em 1926, por Erick von Willebrand, como uma doença hemorrágica de herança autossômica dominante que afeta a hemostasia primária e secundária, em ambos os sexos, sem predomínio étnico, sendo o distúrbio hemorrágico mais comum com incidência de 1% a 3% na população. É caracterizada por um distúrbio da função plaquetária e deficiência no fator VIII coagulante (VIII:c). Os pacientes homozigotos são raros e resultam de um gene mutante recessivo ¹⁻³.

O fator de von Willebrand é uma grande glicoproteína multimérica responsável por facilitar a adesão plaquetária e atuar como transportador plasmático do fator VIII (anti-hemofílico) e suas alterações podem manifestar-se por sinais e sintomas variados, determinando a classificação dos subtipos da doença, o que auxilia na orientação do tratamento ².

O tipo 1 é herdado como caráter autossômico dominante e é observado em 75% a 80% dos casos. Há uma anormalidade quantitativa do fator VIII:vWF e pode apresentar fator VIII:c diminuído.

O tipo 2 é herdado como padrão dominante ou recessivo e observado em 20% dos pacientes. Há uma anormalidade qualitativa no fator VIII:vWF e pode apresentar-se com fator VIII:c em concentração normal. Apresenta os subtipos 2A, 2B, 2M e 2N, sendo o 2A o mais comum, com redução da função da ligação plaquetária, associada à ausência dos multímeros de alto peso molecular. Já o 2B apresenta mais afinidade pela glicoproteína 1b. O subtipo 2M também mostra uma redução da ligação plaquetária não associada à ausência dos multímeros de alto peso molecular; e o 2N, que é o mais raro, apresenta redução na afinidade pelo fator VIII coagulante e assemelha-se à hemofilia A.

O tipo 3, herdado como caráter recessivo e extremamente raro, é caracterizado por ausência quase total de FvW circulante, apresentando quadro clínico mais grave ¹.

A maioria dos pacientes apresenta doença leve, que pode não ser diagnosticada até a realização de procedimento cirúrgico ou ocorrência de trauma. Já os pacientes sintomáticos podem exibir equimoses facilmente e sangramento das mucosas (epistaxe e hemorragia gastrointestinal), além de menorragia em 50% a 70% das mulheres, como sinal inicial. Na parturiente, o sangramento ocorre com mais frequência após o nascimento do feto, sobretudo se associado a parto cirúrgico e à episiotomia. Todos os sintomas podem ser exacerbados pela utilização de antiagregantes plaquetários (AAS, AINH) ^{1,4,5}.

O exame físico pode revelar sinais inespecíficos de sangramento e equimoses. Já nos exames laboratoriais, o tempo de sangramento mostra-se prolongado, o que pode ser influenciado pela trombocitopenia que acompanha o tipo 2B; o tempo de tromboplastina parcial ativado (TTPa) sofre um aumento variável devido à deficiência do fator VIII; entretanto, um exame normal não exclui o diagnóstico. Na maioria dos casos, a contagem de plaquetas é normal, porém no subtipo 2B pode haver plaquetopenia^{1,2,6}.

O diagnóstico pode ser confirmado por alguns exames:

- dosagem de fator VIII:c, que está muito reduzido no tipo 3 e pode estar normal dos demais;
- quantificação do Ag do FvW, que mede a expressão imunológica do FvW;
- atividade do co-fator (FvW:CoFR) de ristocetina (antibiótico que promove a interação do FvW para aglutinação plaquetária). Esse teste é o mais específico para avaliar a função da adesão plaquetária^{1,2}.

A quantificação do FvW e a atividade do FvW:CoFR são reagentes da fase aguda da doença e aumentam em situações de estresse, hepatopatias, gravidez e uso de anticoncepcional oral, porém sofrem diminuição no hipotireoidismo e nos pacientes com sangue do tipo O. Os testes mais específicos para estabelecer o diagnóstico das variantes de FvW são os de estudos genéticos. Na avaliação do paciente são recomendados exames laboratoriais, como hematócrito, hemoglobina, tempo de tromboplastina, tempo de sangramento e tempo de protrombina, além das dosagens específicas do fator VIII, da atividade do FvW e do FvW:Ag¹.

Em procedimento anestésico, o cateter peridural pode ser utilizado se o paciente apresentar coagulograma normal com tempo de sangramento inferior a dez minutos e plaquetas acima de 100.000; porém, só deve ser removido após novos exames com resultado normal. Para intervenções cirúrgicas eletivas a anestesia subaracnóidea é uma opção^{5,7}. Na doença de von Willebrand, os objetivos do tratamento são corrigir a deficiência da atividade da proteína do FvW para valores acima de 50% do normal e da atividade do fator VIII para níveis apropriados. Para isso há dois agentes principais: a DDAVP e os produtos sangüíneos com fator VIII e FvW concentrados.

A infusão de crioprecipitado e plasma fresco congelado (PFC), utilizado na profilaxia ou tratamento das complicações hemorrágicas, produz concentração máxima de fator VIII:c 48 horas após sua infusão, que é sustentada por 72 horas. Por isso deve ser administrado na noite anterior ao procedimento cirúrgico; entretanto, a correção do tempo de sangramento (defeito hemostático primário) durará apenas duas a seis horas, sendo recomendado infundi-lo também imediatamente antes da operação. Quando o fibrinogênio é menor que 0,8 g.L⁻¹ e nos casos com tempo de sangramento alterado ou níveis de fator VIII:c menores do que 50% no pré-operatório faz-se necessária infusão de crioprecipitado, que contém cinco a dez vezes mais fator VIII e FvW do que o PFC. No entanto, mesmo aprovado pelo FDA, esse trata-

mento tem seu uso relegado a circunstâncias de emergência com sangramento, ou quando este tem de ser prevenido nos casos em que a desmopressina seja ineficaz, já que apresenta um risco relativo de contaminação viral. Por serem isentos desse risco, os concentrados de fator VIII e de FvW são preferidos, na dose de 60 UI.kg⁻¹ uma vez ao dia. No dia da operação, deve-se dosar o fator VIII:c a cada 12 horas, e a cada 24 horas no pós-operatório^{1,5,7}.

O tratamento com 1-deamino 8-D-arginina vasopressina (DDAVP — desmopressina) aumenta a concentração de fator VIII:c e do FvW, além de melhorar a adesão plaquetária no subendotélio. Apesar de não ter seu mecanismo de ação bem conhecido, acredita-se que ela promova a liberação de FvW e do fator VIII dos locais de armazenamento no plasma, no endotélio vascular e nos sinusóides hepáticos. Esse método elimina a exposição aos patógenos transmitidos pelo sangue e é o preferido para o tipo 1, na profilaxia pré-operatória; porém deve ser realizado teste terapêutico prévio para estabelecer o padrão da resposta de cada paciente. A posologia recomendada é 0,3 a 0,4 µg.kg⁻¹ diluído em 50 mL de solução fisiológica a 0,9%, por vias subcutânea ou venosa, com infusão em 20 minutos. Pode também ser administrada por via intranasal, 150 µg em cada narina, para adultos, que pode ser repetida a cada 12 ou 24 horas^{2,5-7}.

A doença adquirida é rara e surge como complicação de outros distúrbios. Nesses casos, o tratamento é similar ao da doença congênita, porém com resposta imprevisível.

No caso apresentado, o tratamento foi realizado com desmopressina no preparo pré-operatório, mostrando-se eficaz na prevenção de sangramento intra- e pós-operatório. É importante realizar avaliação pré-anestésica completa, antes de qualquer procedimento invasivo ou cirúrgico, com conhecimento das principais doenças e síndromes, para que seja possível reduzir os riscos dos atos anestésico e cirúrgico.

Rhinoplasty in a Patient with von Willebrand Disease. Case Report

Roberto Martins Matos Junior, M.D.; Rogério da Costa Godoy, M.D.; Mônica da Cunha Gobbo, TSA, M.D.; João Lian Junior, TSA, M.D.; Gilson Luis Duz, M.D.

INTRODUCTION

Von Willebrand disease is a hereditary disorder that affects up to 3% of the population and it is caused by a deficiency of von Willebrand factor. The von Willebrand factor is a glycoprotein responsible for one phase of platelet aggregation and for the transportation of factor VIII (antihemophilic), avoiding its degradation.

The clinical presentation of this disorder varies and it can manifest after trauma or surgery ¹.

The objective of this report was to present the case of a patient with von Willebrand disease undergoing rhinoplasty, treated preoperatively with DDAVP, and to describe the anesthetic management.

CASE REPORT

A 42-year old white female, weighing 61 kg, height of 165 cm, physical status ASA II due to type I von Willebrand disease diagnosed after tonsillectomy as a teenager, when she developed important postoperative bleeding.

She underwent pre-anesthetic evaluation for a rhinoplasty, with the following laboratory results: hemoglobin 12.3 g.dL⁻¹, hematocrit 37.2%, platelets 278,000.mm⁻³, normal aPTT, normal PT, AP 55%, and INR 1.2. After complete and detailed anamnesis followed by the physical examination, the patient was referred for hematologic evaluation and she was cleared for surgery after a positive DDAVP IN26 test. The administration of an intravenous infusion of 0.4 µg.kg⁻¹ of desmopressin in normal saline 30 minutes before surgery was recommended.

Intramuscular midazolam 5 mg was administered 60 minutes before surgery. In the operating room, with the patient in dorsal horizontal decubitus, an 18G catheter was introduced intravenously in the left arm and the patient was monitored with continuous electrocardiogram (ECG), automatic non-invasive blood pressure, and pulse oximetry; 100% O₂ was administered via a nasal cannula at 2 L.min⁻¹ and the intravenous infusion of desmopressin (24 µg in 100 ml of normal saline) was initiated to run over a 30-minute period. At the end of the infusion, 2 L.min⁻¹ of 100% O₂ was administered with a face mask. Induction was initiated with intravenous sufentanil 1 µg.kg⁻¹, propofol 4 mg.kg⁻¹ and rocuronium 0.6 mg.kg⁻¹. The patient was then intubated with a 7.5 ETT with cuff and installed on mechanical ventilation, controlled, with intermittent positive pressure, with a CO₂ absorber system; maintenance of anesthesia was accomplished with O₂, N₂O and 2% sevoflurane.

Intraoperatively, the patient remained hemodynamically stable with minimal bleeding. The surgery lasted 90 minutes. After waking from anesthesia, the patient was extubated and taken to the postanesthetic care unit, where she remained for 120 minutes until her condition allowed her to be transferred to the regular ward.

Aminocaproic acid, 500 mg by mouth every 8 hours for 48 hours, was prescribed postoperatively, and the patient was discharged from the hospital 24 hours after the surgery without signs of bleeding or any other complication.

DISCUSSION

This disorder was described in 1926 by Erik von Willebrand as an autosomal dominant hemorrhagic disease that affects

primary and secondary hemostasis, affecting both genders without ethnic predominance, being the most common bleeding disorder with an incidence of 1% to 3% in the general population. It is characterized by a platelet dysfunction and deficiency in coagulant factor VIII (VIII:C). Homozygous individuals are rare and result from a recessive mutant gene ¹⁻³. Von Willebrand factor is a multimeric glycoprotein responsible for facilitating platelet aggregation and it also works as a serum transporter of factor VIII (antihemophilic) and changes in vWF can manifest by different signs and symptoms, determining the disease subtypes classification, which helps guiding therapy ².

Type 1 is inherited as an autosomal dominant disorder and is seen in 75% to 80% of the cases. It is caused by a quantitative deficiency in factor VIII:vWF and can be accompanied by a reduction in factor VIII:C.

Type 2 is inherited as a dominant or recessive disorder, affecting 20% of the patients. It is due to a qualitative abnormality of factor VIII:vWF and factor VIII:C can be normal. It is further divided in subtypes 2A, 2B, 2M, and 2N, of which 2A is the most common with a reduction in platelet aggregation associated with the absence of high molecular weight multimers. Subtype 2B has greater affinity for glycoprotein 1b. Subtype 2M also shows a reduction in platelet aggregation, which is not associated with the absence of high molecular weight multimers; and 2N is more rare, with a reduction in the affinity by factor VIII coagulant, resembling hemophilia A. Type 3, inherited as a recessive disorder, is extremely rare, being characterized by an almost total absence of circulating vWF, presenting as a more severe condition ¹.

Most patients present mild disease that might not be diagnosed until the patient needs a surgery or suffers any trauma. Asymptomatic patients might bruise easily and present frequent mucosal bleeding (epistaxis and gastrointestinal bleeding), besides menorrhagia in 50% to 70% of the women as the presenting symptom. Pregnant women have increased incidence of bleeding after delivery, especially if it is associated with surgical delivery and episiotomy. All symptoms can be exacerbated by the use of drugs that inhibit platelet aggregation (ASA, NSAIDs) ^{1,4,5}.

The physical exam might reveal non-specific signs of bleeding and ecchymosis. Laboratorial exams show prolonged bleeding time, which might be influenced by the thrombocytopenia present in type 2B; activated partial thromboplastin time (aPTT) shows variable increase due to a deficiency in factor VIII; however, a normal exam does not exclude the diagnosis. In most cases, platelet count is normal, but in subtype 2B it can be reduced ^{1,2,6}.

Diagnosis can be confirmed by the following exams:

- determination of factor VIII:C, which is extremely low in type 3 and can be normal in other types;
- quantification of vWF antigen, which measures the immunological expression of vWF;
- activity of the ristocetin co-factor (vWF:CoFR) (an antibiotic that promotes the interaction of vWF for platelet aggregation).

gation). This test is the most specific for the evaluation of platelet aggregation^{1,2}.

The quantification of vWF and activity of vWF:CoFR are acute phase reagents and are increased in stress situations, liver diseases, pregnancy, and oral contraceptive use, but are decreased in hypothyroidism and in patients with O blood type. Genetic studies are the most specific tests to establish the diagnosis of vWF variants. When evaluating a patient, hematocrit, hemoglobin, thromboplastin time, bleeding time, and protrombina time are recommended, along with specific levels of factor VIII, activity of vWF, and vWF:Ag are recommended¹.

In anesthetic procedures the epidural catheter can be used especially if the patient has normal coagulation studies, with bleeding time below 10 minutes and platelets above 100,000; however, it should only be removed after repeating the exams, which should be normal. Subarachnoid block is an option for elective surgeries^{5,7}.

The objectives of the treatment of von Willebrand disease include correction of the deficiency in activity of vWF to values above 50% of normal, and the activity of factor VIII to appropriate levels. Two main agents are used to achieve those goals: DDAVP and blood products, such as concentrates of factor FVIII and vWF.

Infusion of cryoprecipitate and fresh frozen plasma (FFP), used in the prophylaxis or treatment of bleeding complications, produce a maximal concentration of factor VIII:C 48 hours after the infusion that is maintained for 72 hours. Therefore, it should be administered the night before the surgery; however, correction of the bleeding time (primary hemostatic defect) lasts only 2 to 6 hours and for this reason it should also be administered immediately before surgery. When preoperative fibrinogen levels are lower than 0.8 g.L⁻¹ and the bleeding time is altered or levels of factor VIII:C are lower than 50% of normal, cryoprecipitate, which contains 5 to 10 times more factor VIII and vWF than FFP, should be infused. However, even though it is approved by the FDA, due to the risk of viral contamination this treatment has been used only in emergencies with bleeding or when bleeding should be avoided in cases when desmopressin is not effective. Since concentrates of factor VIII and vWF do not present the same risk, they are the preferred choice at a dose of 60 IU.kg⁻¹ once a day. On the day of the surgery, the levels of factor VIII:C should be determined every 12 hours and every 24 hours in the postoperative period^{1,5,7}.

Treatment with 1-deamino-8-D-arginine vasopressin (DDAVP—desmopressin) increases the levels of factor VIII:C and vWF, besides improving subendotelial platelet aggregation. Although its mechanism of action is not known, it is believed that it promotes the release of vWF and factor VIII from plasma storage sites, in the endothelium and in hepatic sinusoids. This method eliminates transmission of blood carried pathogens and is the preferred treatment for the preoperative prophylaxis of type 1; but prior therapeutic test should be done to establish the response pattern of each

patient. The recommended dose is 0.3 to 0.4 µg.kg⁻¹ in 50 mL of normal saline, subcutaneous or intravenously, infused over 20 minutes. The intranasal route can also be used: 150 µg in each nostril, in adults, every 12 or 24 hours^{2,5-7}.

The acquired disease is very rare, and appears as a complication of other disorders. In these cases, the treatment is similar to the congenital disorder although with an unpredictable response.

In the case presented here, desmopressin was used in the preoperative management, proving to be effective in preventing intra- and postoperative bleeding. A complete pre-anesthetic evaluation should be done before any invasive or surgical procedure, with the knowledge of the main disorders and syndromes, in order to reduce anesthetic and surgical risks.

REFERÊNCIAS – REFERENCES

1. Kessler CM — Deficiências dos Fatores da Coagulação, em: Goldman L, Bennett JC — Cecil: Tratado de Medicina Interna, 21ª Ed., Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 2001;1121-1123.
2. Abreu MP, Porto AM, Minari AL et al. — Anestesia para septoplastia e turbinectomia em paciente portador de doença de von Willebrand. Relato de caso. Rev Bras Anesthesiol, 2003; 53:382-387.
3. Whalley ICN — Retrospective review of the management of elective surgery with desmopressin and clotting factor concentrates in patients with von Willebrand disease. Am J Hematol, 2001;66:280-284.
4. Ramos MRF, Rotbande IS, Ramos RRM — Complicação da anestesia subdural utilizada em artroscopia de joelho em paciente com doença de von Willebrand. Rev Bras Ortop, 2000;35:419-421.
5. Balle VR, Machado SB, Gomes MEW et al. — Cesariana em paciente com doença de von Willebrand associada à infecção pelo HIV. Relato de caso. Rev Bras Anesthesiol, 2004;54:788-793.
6. D'Amico EA, Villaça PR — Doença de Von Willebrand, em: Zago MA, Falcão RP, Pasquini R — Hematologia – Fundamentos e Prática. São Paulo, Atheneu, 2001;819-831.
7. Manucci PM — How I treat patients with von Willebrand disease. Blood, 2001;97:1915-1919.

RESUMEN

Matos Jr RM, Godoy RC, Gobbo MC, Lian Jr J, Duz GL — Rinoplastia en Paciente con Enfermedad de von Willebrand. Relato de Caso.

JUSTIFICATIVA Y OBJETIVOS: Los pacientes portadores de la enfermedad de von Willebrand presentan sangramiento anormal después de heridas y procedimientos quirúrgicos, ya que esta afecta la hemostasia primaria y secundaria debido a la alteración del factor VIII. El objetivo de este relato es elucidar el manejo pre, peri y postoperatorio de pacientes con tal enfermedad.

RELATO DEL CASO: Paciente del sexo femenino, 42 años, blanca, 165 cm, 61kg, ASA II, fue sometida a la evaluación preanestésica para la realización de rinoplastia, con diagnóstico previo de enfermedad de von Willebrand del tipo 1, siendo liberada para la intervención quirúrgica después de la evaluación hematológica, con test de DDAVP IN26 responsivo. El día de la operación, y después de la medicación preanestésica y del monitoreo adecuado, se le

dio oxígeno por catéter nasal e infundida la solución de desmopresina ($0,4 \mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1}$ en 100 mL de NaCl a 0,9% por vía venosa) 30 minutos antes de la operación. Enseguida se inició la inducción anestésica con sufentanil ($1 \mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1}$), propofol ($4 \text{mg} \cdot \text{kg}^{-1}$) y rocuronio ($0,6 \text{mg} \cdot \text{kg}^{-1}$) por vía venosa. A continuación se realizó la intubación traqueal seguida de ventilación controlada mecánica en sistema con absorción de CO_2 , mantenida con O_2 , N_2O y sevoflurano. El acto quirúrgico duró noventa minutos. En el intraoperatorio la paciente se mantuvo hemodinámicamente estable, presentando sangramiento sin importancia. Al final de la operación fue extubada y llevada a la sala de recuperación post anestésica, donde permaneció por 120 minutos. En el postoperatorio fue prescrito ácido amino caproico (500 mg por vía oral a cada 8 horas, por 48 horas), con alta hospitalaria después de 24 horas, sin presentar ninguna complicación postoperatoria.

CONCLUSIONES: La infusión de crioprecipitado o plasma, utilizado en la profilaxis y tratamiento de las complicaciones hemorrágicas, produce un pico de concentración máxima de factor VIII después 48 horas, y se sustenta por 72 horas; sin embargo, incluso aprobado por el FDA, ha sido una práctica utilizada solamente en circunstancias de emergencia, debido al riesgo relativo de contaminación viral. A 1-desamino, 8-D-arginina vasopresina (DDAVP-desmopresina) estimula el aumento de la concentración del factor VIII, con la ventaja de eliminar la exposición a patógenos transmitidos por la sangre, además de la posibilidad de administración por vía nasal, subcutánea y venosa.