

Osteogenesis Imperfecta em Obstetrícia. Relato de Caso

Ticiano Goyanna Lyra¹, Vanessa Alves Fernandes Pinto², Fábio André Barbosa Ivo³, Jedson dos Santos Nascimento, TSA⁴

Resumo: Lyra TG, Pinto VAF, Ivo FAB, Nascimento JS – Osteogenesis Imperfecta em Obstetrícia. Relato de Caso.

Justificativa e objetivos: Osteogenesis Imperfecta é uma condição rara, principalmente em pacientes obstétricas. A prevalência estimada é de 1/10.000 na população geral e 1/25.000 a 30.000 em pacientes obstétricas. O objetivo deste artigo foi relatar caso raro de gestante a termo, portadora de Osteogenesis Imperfecta, submetida à operação cesariana.

Relato do caso: Gestante de 23 anos, idade gestacional 38 semanas, admitida na maternidade com quadro de perda de líquido amniótico e contrações há 4 horas da admissão associado à ausência de movimentos fetais há 4 dias. Portadora de Osteogenesis Imperfecta forma leve, sem outras comorbidades associadas, não fazia uso de medicações nem acompanhamento pré-natal. Submetida à raquianestesia no interespaço L₃-L₄, mediana, punção única com agulha de Quincke 27G e injeção de bupivacaína 0,5% hiperbárica (10 mg) e morfina (60 µg). Alta no segundo dia pós-operatório sem queixas.

Conclusões: A fertilidade está preservada, principalmente naquelas pacientes com o tipo I da doença, e a gestação pode ser conduzida até o termo. O parto geralmente é cirúrgico devido a deformidades pélvicas da gestante, desproporção cefalopélvica e incidência aumentada de anormalidades na apresentação fetal. A importância do anestesiológico na equipe está no manejo perioperatório e na escolha da técnica anestésica mais apropriada a cada paciente.

Unitermos: CIRURGIA, Obstétrica: cesariana; DOENÇAS, Genética: osteogênese imperfeita; TÉCNICAS ANESTÉSICAS, Regional: subaracnoidea.

[Rev Bras Anesthesiol 2010;60(3): 321-324] ©Elsevier Editora Ltda.

INTRODUÇÃO

A *Osteogenesis Imperfecta* (OI) é uma condição rara, principalmente em pacientes obstétricas. A prevalência estimada é de 1/10.000 na população geral e 1/25.000 a 30.000 em pacientes obstétricas^{1,2}. Resulta de mutações nos genes que produzem o colágeno envolvidos na ossificação endocondral, com consequente fragilidade óssea e múltiplas fraturas espontâneas ou após leves traumas³. Apresenta-se em uma variedade de formas clínicas de acordo com a gravidade do acometimento. O tipo I é o mais comum, com acometimento leve, sem grandes deformidades e estatura normal. O tipo II é o mais grave, acometendo neonatos, geralmente incompatível com a vida. No tipo III, os pacientes apresentam baixa estatura, fâcies triangular e deformidades ósseas. O tipo IV é heterogêneo, com variação clínica e de gravidade. Existe ainda o tipo V, recentemente descrito na literatura, que é a OI com hiperocalosidade e ossificação da membrana interóssea do antebraço³.

Recebido da Maternidade de Referência Professor José Maria de Magalhães Netto, CET/SBA da Santa Casa de Misericórdia da Bahia, Salvador, BA

1. ME₂ do CET/SBA da Santa Casa de Misericórdia da Bahia

2. Anestesiologista da Maternidade de Referência Professor José Maria de Magalhães Netto

3. ME₃ do CET/SBA Obras Sociais Irmã Dulce

4. Professor Doutor em Anestesiologia; Responsável pelo CET/SBA Santa Casa de Misericórdia da Bahia

Submetido em 24 de junho de 2009

Aprovado para publicação em 3 de fevereiro de 2010

Endereço para correspondência:

Dra. Ticiano Goyanna Lyra
Serviço de Anestesia – Hospital Santa Izabel
Praça Almeida Couto, s/nº
Nazaré
40050-405 – Salvador, BA
E-mail: tici@yaho.com.br

A importância deste assunto na literatura está na raridade do caso e na escassez de artigos publicados em revistas de Anestesiologia. O objetivo deste artigo foi relatar caso raro de gestante a termo portadora de *Osteogenesis Imperfecta* submetida à operação cesariana sob anestesia subaracnoidea.

RELATO DO CASO

Gestante de 23 anos, gesta 2 para 1, idade gestacional 38 semanas, parto cesáreo há um ano, com quadro de perda de líquido amniótico e contrações há 4 horas da admissão associado à ausência de movimentos fetais há 4 dias. Ao exame, feto inaudível e início de trabalho de parto. Portadora de OI forma leve, sem outras comorbidades associadas, não fazia uso de medicações nem acompanhamento pré-natal. Apresentava leves deformidades em membros superiores e inferiores, além de escoliose lombar. História de cirurgias prévias para correção de fraturas de fêmur e bacia. Admitida para parto cesáreo, hemodinamicamente estável. Exames laboratoriais (hemograma, função renal, glicemia, coagulograma) sem alterações e sorologias (HIV, VDRL e AgHBs) negativas.

Monitorada com eletrocardiograma contínuo, oxímetro de pulso e pressão arterial não invasiva. Punção venosa periférica com cateter 18G e oxigênio via cateter nasal 3 L.min⁻¹. Submetida à raquianestesia no interespaço L₃-L₄, mediana, punção única com agulha de Quincke 27G e injeção de bupivacaína 0,5% hiperbárica (10 mg) e morfina (60 µg). Antes do procedimento cirúrgico, foram administradas dexametasona (4 mg) e cefalotina (2 g), no intraoperatório, ocitocina (5 UI) e, ao final do procedimento, dipirona (2 g), cetoprofeno (100 mg) e ondansetrona (4 mg). Hidratação com 1000 mL de Ringer com lactato e 500 mL

de solução fisiológica. Manteve-se hemodinamicamente estável durante todo o intra e pós-operatório, recebendo alta no segundo dia pós-operatório sem queixas.

DISCUSSÃO

A OI pode vir associada a outras características clínicas, como escleras azuladas, hiper-hidroze, surdez de condução, hipertermia, deformidades odontológicas, disfunção plaquetária, cardiopatia congênita, cardiopatia valvar, *cor pulmonale*, doenças articulares e dermatológicas ⁴.

A fertilidade está preservada, principalmente naquelas pacientes com o tipo I da doença, e a gestação pode ser conduzida até o termo. A incidência de fraturas não está aumentada durante a gravidez. O parto geralmente é cirúrgico, devido a deformidades pélvicas da gestante, desproporção cefalopélvica e incidência aumentada de anormalidades na apresentação fetal ^{4,5}. O tratamento com bifosfonados antes da gestação é controverso devido à interferência no metabolismo materno do cálcio e a alterações na modelação óssea fetal. Relatos de caso de tratamento prolongado com bifosfonados antes da concepção não evidenciaram reações adversas maternas ou fetais ⁶.

O diagnóstico fetal pode ser feito por meio de biópsia de vilos coriais e exames de imagem do feto. Se houver confirmação pré-natal de OI no feto, especialmente da forma letal, o parto cesáreo não está indicado, pois, além de aumentar a morbidade materna, não melhora o prognóstico neonatal. A cesariana também não diminui o número de fraturas em neonatos com formas não letais ⁵.

Medidas devem ser tomadas pelo anestesiolegista para evitar maiores danos às pacientes, tais como acolchoar a mesa cirúrgica, evitar hiperinsuflação do manguito de pressão arterial e a laringoscopia deve ser feita com movimentos suaves. A utilização de pressão arterial invasiva deve ser considerada em pacientes com OI grave. Anormalidades da coluna vertebral e compressões neurais secundárias a múltiplas fraturas podem impossibilitar o bloqueio de neuroeixo ¹. Na gravidez, a diminuição fisiológica da capacidade residual funcional pode-se somar à diminuição da capacidade vital decorrente de pneumopatia restritiva secundária a fraturas múltiplas de vértebras e costelas.

Na anestesia geral, proceder à anestesia tópica de orofaringe antes da laringoscopia com a paciente acordada para avaliação de dificuldade de intubação. Intubação por broncofibroscopia e uso de máscara laríngea devem ser consideradas ⁴. Alterações anatômicas como pescoço curto, projeções temporal e occipital e mandíbula proeminente podem levar à dificuldade de intubação. Fraturas dentárias, de mandíbula, coluna cervical e hemorragia mucosa são complicações de múltiplas tentativas de intubação nessas pacientes ⁷. Agentes inalatórios e succinilcolina podem desencadear hipertermia maligna, mesmo naqueles pacientes não geneticamente susceptíveis ⁸.

Na anestesia espinal, além das dificuldades técnicas, as deformidades de coluna tornam o nível do bloqueio imprevisível. Anestesia espinal contínua com cateter peridural ou subaracnoideo é uma opção mais segura.

Sangramento excessivo até coagulação intravascular disseminada é uma complicação em pacientes com OI sub-

metidos a procedimentos cirúrgicos. Há fragilidade capilar, diminuição de fator VIII e da atividade plaquetária secundária à deficiência de ligação ao colágeno. Essa deficiência do colágeno leva a tecidos frágeis e inadequada vasoconstrição em resposta ao sangramento ⁷. As gestantes estão mais predispostas à atonia uterina no período pós-parto.

Este relato descreveu um caso raro de OI em gestante submetida a parto cesáreo de urgência. A importância do anestesiolegista na equipe está no manejo perioperatório e na escolha da técnica anestésica mais apropriada a cada paciente.

REFERÊNCIAS / REFERENCES

1. Neves JFNP, Sant'Anna RS, Almeida JR et al. – Anestesia venosa total em paciente portador de Osteogenesis Imperfecta. Relato de caso. Rev Bras Anesthesiol, 2004;54:668-671.
2. Sharma A, George L, Erskin K – Osteogenesis Imperfecta in pregnancy: two case reports and review of literature. Obstet Gynecol Surv, 2001;56:563-566.
3. Assis MC, Plotkin H, Glorieux FH et al. – Osteogenesis Imperfecta: novos conceitos. Rev Bras Ortop, 2002;37:323-327.
4. Vogel TM, Ratner EF, Thomas Jr. RC et al. – Pregnancy complicated by severe Osteogenesis Imperfecta: a report of two cases. Anesth Analg, 2002;94:1315-1317.
5. Cubert R, Cheng EY, Mack S et al. – Osteogenesis Imperfecta: mode of delivery and neonatal outcome. Obstet Gynecol, 2001;97:66-69.
6. Chan B, Zacharin M – Maternal and infant outcome after pamidronate treatment of polyostotic fibrous dysplasia and Osteogenesis Imperfecta before conception: a report of four cases. J Clin Endocrinol Metab, 2006;91:2017-2020.
7. Edge G, Okafor B, Fennelly ME et al. – An unusual manifestation of bleeding diathesis in a patient with Osteogenesis Imperfecta. Eur J Anaesthesiol, 1997;14:215-219.
8. Porsborg P, Astrup G, Bendixen D et al. – Osteogenesis Imperfecta and malignant hyperthermia. Is there a relationship? Anaesthesia, 1996;51:863-865.

Resumen: Lyra TG, Pinto VAF, Ivo FAB, Nascimento JS – Osteogenesis Imperfecta en Obstetricia. Relato de Caso.

Justificativa y objetivos: La Osteogénesis imperfecta es una condición rara, principalmente en pacientes obstétricas. La prevalencia estimada es de 1/10.000 en la población general y 1/25.000 a 30.000 en pacientes obstétricas. El objetivo de este artículo, fue relatar un caso raro de gestante a término portadora de osteogénesis imperfecta sometida a operación por cesárea.

Relato del caso: Gestante de 23 años, edad gestacional 38 semanas, admitida en maternidad con un cuadro de pérdida de líquido amniótico y contracciones hacia ya 4 horas desde que llegó a admisión, asociado a la ausencia de movimientos fetales hacia 4 días. Paciente portadora de osteogénesis imperfecta forma leve, sin otras comorbidades asociadas, no usaba medicaciones ni poseía seguimiento prenatal. Fue sometida a la raquianestesia en el interespacio L₃-L₄, mediana, punción única con aguja de Quincke 27G e inyección de bupivacaína 0,5% hiperbárica (10 mg) y morfina (60 µg). Recibió alta en el 2º día del postoperatorio sin quejidos de dolor.

Conclusiones: La fertilidad está preservada, principalmente en las pacientes con el tipo I de la enfermedad, y la gestación puede ser conducida hasta el final. El parto generalmente es quirúrgico y debido a deformidades pélvicas de la embarazada, desproporción céfalopélvica, e incidencia aumentada de anormalidades en la presentación fetal. La importancia del anestesista en el equipo está en el manejo perioperatorio y en la elección de la técnica anestésica más apropiada para cada paciente.