

Anestesia para Gestante Portadora de Síndrome de Klippel-Trenaunay. Relato de Caso *

Norma Sueli Pinheiro Módolo, TSA¹, José Reinaldo Cerqueira Braz, TSA², Yara Marcondes Machado Castiglia, TSA², João José Bastos Lapa Júnior³, Patrícia Odisio Sampaio³

Módolo NSP, Braz JRC, Castiglia YMM, Lapa Júnior JJB, Sampaio PO - Anestesia para Gestante Portadora de Síndrome de Klippel-Trenaunay. Relato de Caso

UNITERMOS: CIRURGIA, Obstétrica: cesariana; DOENÇAS: síndrome de Klippel-Trenaunay

Módolo NSP, Braz JRC, Castiglia YMM, Lapa Júnior JJB, Sampaio PO - Anesthesia for Klippel-Trenaunay Syndrome Pregnant Woman. Case Report

KEY WORDS: DISEASES: Klippel-Trenaunay syndrome; SURGERY, Obstetric: cesarean section

A síndrome denominada Klippel-Trenaunay¹ é caracterizada pela presença de hemangiomas no pescoço, no tronco e nas extremidades inferiores e superiores. As malformações arteriovenosas são freqüentes, podendo ser encontradas também na medula espinhal. Veias varicosas e hipertrofia de ossos e tecidos moles contribuem para a assimetria dos membros, principalmente dos inferiores. Revendo a literatura, verifica-se a escassez de relatos sobre esta doença incomum, que se torna mais rara ainda associada à condição de gestante da paciente, e nosso objetivo, então, foi aumentar essa casuística e tecer comentários a respeito do difícil manuseio anestésico nesta situação.

RELATO DO CASO

Paciente de 18 anos, primigesta, pesando 65 kg, 160 cm de altura, com diagnóstico de Síndrome de Klippel-Trenaunay estabelecido ao nascimento. Apresentava vários hemangiomas nas regiões ilíaca esquerda, trocateriana e do joelho, assim como assimetria de membros inferiores, às custas de aumento do volume da coxa esquerda e presença de trajetos varicosos.

Foi internada em trabalho de parto tendo apresentado período pré-natal sem intercorrência. A evolução do trabalho de parto ocorreu normalmente até a dilatação de 7 cm do colo uterino, quando houve parada da progressão do mesmo.

O feto apresentava-se em posição cefálica, variedade occipito-direita posterior. Neste momento foi solicitada analgesia do trabalho de parto. Devido à doença prévia da paciente (Síndrome de Klippel-Trenaunay), contra-indicou-se a realização de bloqueio anestésico e o obstetra optou por esperar até que pudesse resolver o caso através do fórcepe de alívio. Para que se aplicasse o fórcepe, a realização de anestesia geral foi preferida.

Como a paciente não estivesse em jejum, optou-se por intubação traqueal com seqüência rápida e manobra de Sellick. Utilizaram-se como indutores alfentanil (30 µg.kg⁻¹), propofol (2 mg.kg⁻¹) e succinilcolina (1 mg.kg⁻¹). Para manutenção da anestesia utilizaram-se baixas concentrações de isoflurano e 50% de óxido nítrico em oxigênio. Na manutenção do bloqueio neuromuscular foi empregado o besilato de atracúrio (0,5 mg.kg⁻¹).

Apesar do trabalho de parto prolongado, o obstetra evitou sua resolução através de cesariana devido ao receio de sangramento pelas veias varicosas localizadas no abdome.

Após cinco tentativas de aplicação de fórcepe, a criança nasceu, deprimida, hipotônica, sem chorar, pálida, com Apgar 1-6-7, respectivamente, nos 1°, 5° e 10° minutos. No restante do procedimento não houve intercorrências. A mãe e a criança receberam alta seis dias após, em boas condições.

DISCUSSÃO

O hematoma peridural é complicação da anestesia regional muito temida, embora rara. Sua incidência aumenta nos pacientes que fazem uso de anticoagulantes ou naqueles portadores de doenças genéticas, que predis põem ao seu aparecimento.

A Síndrome de Klippel-Trenaunay foi descrita pela primeira vez em 1900, pelos médicos franceses Klippel e Trenaunay, com a denominação de nervo varicoso hipertrófico. É uma malformação congênita, caracterizada pelo aparecimento de, pelo menos, dois sinais dos três enumerados a seguir¹: 1) hemangioma, 2) varizes, 3) hipertrofia de um membro, em geral, inferior.

Os hemangiomas podem se localizar em várias regiões do corpo, como pescoço, tronco, extremidades superiores e in-

* Trabalho realizado no Hospital de Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu - UNESP

1. Professora Assistente Doutora do Departamento de Anestesiologia da FMB - UNESP

2. Professor(a) Titular do Departamento de Anestesiologia da FMB - UNESP

3. ME do CET/SBA da FMB - UNESP

Apresentado em 23 de março de 2000

Aceito para publicação em 15 de maio de 2000

Correspondência para Dra. Norma Sueli Pinheiro Módolo

Deptº de Anestesiologia da FMB - UNESP

Distrito de Rubião Júnior

18618-970 Botucatu - SP

E-mail: nmodolo@fmd.unesp.br

© 2000, Sociedade Brasileira de Anestesiologia

feriores e podem estar associados a malformações arteriovenosas na medula espinhal²⁻⁴.

Tobin e Layton⁵ publicaram o diagnóstico e a história natural das malformações arteriovenosas da medula espinhal de 71 pacientes, e 57 destes apresentavam lesões toracolombares. Algumas eram associadas a anomalias em ossos e vértebras e a presença de escoliose e hemangiomas cutâneos. Os fatores desencadeantes de agravamento do quadro, como a ocorrência de hemorragia subaracnóidea e síndrome da compressão radicular por hematoma, são: gestação, hipertensão, esforço físico e tosse.

Durante a vida do paciente, 80% dessas lesões apresentam sangramento espontâneo⁴. A perda da auto-regulação dos vasos do tumor resulta na transmissão direta da pressão sistêmica para a parede fina desses vasos, que conectam o lado arterial ao venoso. Não ocorre déficit neurológico em 90% dos casos de sangramento, por este ficar contido dentro da lesão⁵.

Algumas vezes, principalmente quando as lesões são extensas, esta síndrome está associada à coagulação intravascular disseminada e à osteólise maciça⁶. Nesses pacientes, a presença de hipovolemia pode precipitar a trombocitopenia, a hipofibrinogenemia e os níveis elevados de fibrinopeptídeo A e produtos da degradação do fibrinogênio^{2,3,6}. Portanto, a manutenção de volemia normal é essencial nos pacientes com Síndrome de Klippel-Trenaunay.

A realização de técnica anestésica que possa desencadear sangramento e/ou hematomas, ou que possa ser responsa-

bilizada por estas complicações, mesmo quando elas ocorreram espontaneamente, deve ser evitada neste tipo de paciente. Desta forma, optamos pela não realização de bloqueio anestésico para analgesia de parto na paciente em questão, temendo que a técnica peridural com passagem de cateter pudesse piorar a condição clínica da mesma.

REFERÊNCIAS

01. Arruda S, Silveira PRM - Angiodisplasias, em: Maffei FHA, Lastória S, Yoshida WB et al - Doenças Vasculares Periféricas. 2ª Ed, Rio de Janeiro, Editora Médica e Científica Ltda, 1995; 1181-1192.
02. de Leon-Casasola OA, Lema MJ - Anesthesia for patients with Sturge-Weber disease and Klippel-Trenaunay syndrome. *J Clin Anesth*, 1991;3:409-413.
03. de Leon-Casasola OA, Lema MJ - Epidural anesthesia in patients with Klippel-Trenaunay syndrome. *Anesth Analg*, 1992;74:470-471.
04. Caviness VS - Developmental and other Congenital Abnormalities of the Nervous System, em: Wilson JD, Braunwald E, Isselbacher KJ - Harrison's Principles of Internal Medicine. 12nd Ed, New York, Mc Graw-Hill, 1991;2055-2059.
05. Tobin WD, Layton DD - The diagnosis and natural history of spinal cord arteriovenous malformations. *Mayo Clin Proc*, 1976;51: 637-646.
06. D'Amico JA, Hoffman GC, Dyment PG - Klippel-Trenaunay syndrome associated with chronic disseminated intravascular coagulation and massive osteolysis. *Cleve Clin Q*, 1977;44: 181-188.