

## ANESTESIA E O PACIENTE HEMOFÍLICO (\*)

1422

**DR. ALBERTO AFFONSO FERREIRA, E.A. (\*\*)**  
**DR. LUIZ MARCIANO CANGIANI, E.A. (\*\*)**  
**DR. LUIZ FERNANDO ALENCAR VANETTI (\*\*)**  
**DR. AUGUSTO AFFONSO FERREIRA (\*\*\*)**  
**DR. SIDNEY ARCIFA (\*\*\*\*)**

AP 1931

*Aos pacientes com hemofilia é quase sempre negada a possibilidade de serem submetidos à cirurgia. Os conhecimentos atuais desta afecção podem, entretanto, permitir colocar tais pacientes em condições operatórias, desde que algumas medidas e determinados cuidados sejam obedecidos.*

*A partir da fisiopatologia da doença os autores estabelecem uma conduta para os casos de cirurgia em hemofílicos dando ênfase ao trabalho de equipe formada por Hematologista, Cirurgião e Anestesiologista.*

*Obedecendo cuidadosamente a conduta traçada, um paciente com grave hemofilia tipo A, com apenas 3% de Fator VIII, foi preparado e posteriormente submetido a ureterolitotomia, sob anestesia geral, com inteiro sucesso.*

Sabe-se que muitas intervenções cirúrgicas têm sido negadas a pacientes hemofílicos, pois uma simples extração dentária pode ter conseqüências graves com relação a coagulação e hemostasia. Mesmo uma tubagem traqueal pouco cuidadosa pode provocar insuficiência respiratória obstrutiva aguda devido a hemorragia na árvore traqueobrônquica (2,3).

Existem poucos trabalhos sobre anestesia no paciente hemofílico sendo o objetivo desta comunicação apresentar a

---

(\*) Trabalho do Centro de Ensino e Treinamento em Anestesiologia do Instituto Penido Burnier.

(\*\*) Anestesiologistas do Instituto Penido Burnier e Centro Médico de Campinas.

(\*\*\*) Professor titular da Disciplina de Urologia do Depto. de Cirurgia da Faculdade de Medicina da Universidade de Campinas. Urologista do Centro Médico de Campinas.

(\*\*\*\*) Hematologista do Instituto Penido Burnier e Hospital Municipal de Campinas.

conduta adotada em um caso de hemofilia A, com 3% de Fator VIII, submetido a ureterolitotomia com pleno êxito.

Por se tratar de caso muito grave, acreditamos que esta conduta possa ser aplicada em todos outros, com pequenas variações.

Assim sendo, vamos fazer um relato sobre a doença e a conduta desejável no pré, per e pós-operatório, salientando o trabalho de equipe entre hematologista, cirurgião e anestesiolegista.

### HEMOFILIA

A hemofilia é uma doença hemorrágica, de características próprias, decorrente da deficiência hereditária de Fator VIII (Hemofilia A) ou do Fator IX (Hemofilia B ou Doença de Christmas). Ambas as condições promovem hemorragias recorrentes, provocadas ou espontâneas. É doença hereditária, ligada ao sexo (cromossoma X), por gen recessivo, com incidência aproximada de 1:25.000 habitantes na sua forma severa (1,2).

Como o tratamento da hemofilia reside basicamente na reposição do fator em falta, além do diagnóstico qualitativo necessita-se da dosagem quantitativa do fator deficiente.

Os testes laboratoriais qualitativos utilizados são: tempo de coagulação, tempo de recalcificação do plasma, teste do caolin ativado, consumo de protrombina, tempo de trombo-plastina total. Os testes quantitativos correspondem a dosagem dos Fatores VIII e IX que nos seus vários graus indicará a gravidade da hemorragia (1,2), (Quadro I).

#### QUADRO I

##### VARIAÇÃO DA PORCENTAGEM DO FATOR VIII E GRAU DE HEMORRAGIA

50-100	Não há hemorragia
25-50	Tendência a hemorragia por traumas
5-25	Hemorragia aos pequenos traumas e a cirurgia
1-5	Hemorragia severa aos pequenos traumas ou espontâneas
0	Hemofilia severa. Hemorragias espontâneas nos músculos e articulações

Dos meios terapêuticos disponíveis temos (2).

1. *Sangue total fresco*: Usado para correção da volemia e reposição de sangue. Tem pouca influência na cor-

reção da deficiência básica, podendo elevar de 4 a 6 % o Fator VIII, dentro do volume possível de ser administrado ao paciente (1.000 ml rapidamente).

2. *Plasma fresco*: Consegue repor o Fator VIII até níveis de 15 a 20%, com volumes de 800 a 1.000 ml.

3. *Crioprecipitado e liofilizado de Fator VIII humano*: Estes dois preparados permitem reposição adequada de até 60-80% de Fator VIII, sendo mais adequado nas hemorragias e nas pequenas e médias cirurgias.

4. *Liofilizado de Fator VIII animal*: Permite reposição em graves perdas e para grandes cirurgias. Tem o inconveniente de sensibilizar o paciente após 1 semana de uso, com possibilidade de choque anafilático. Utilizado como medida heróica.

#### ACOMPANHAMENTO DO PACIENTE HEMOFÍLICO NAS CIRURGIAS PROGRAMADAS

Desde o momento da internação do paciente, inicia-se o trabalho integrado entre o cirurgião, o hematologista e o anestesiológico.

*Pré-operatório* — O trabalho maior nesta fase de preparo do paciente para cirurgia caberá ao hematologista já informado com precisão sobre detalhes da cirurgia proposta.

É necessário ter o diagnóstico preciso do fator deficitário, de um teste de eficiência do medicamento e da sensibilidade do paciente, além da certeza do fornecimento em excesso da fração a ser usada. O paciente só deve ser operado quando demonstra um comportamento normal da coagulação, isto é, a normalização dos testes qualitativos e um percentual de Fator VIII acima de 60% para cirurgias maiores e acima de 30% para cirurgias médias e pequenas. A dosagem de liofilizado a ser usada é orientada pela seguinte fórmula:

$$\text{Total de unidades do Fator VIII} = \frac{\text{peso do paciente} \times \% \text{ a acrescentar de Fator VIII}}{K}$$

**K** = constante para o tipo de fracionamento efetuado no sangue.

No caso do liofilizado é igual a 1,5

Quando a dosagem de Fator VIII está dentro da faixa da cirurgia proposta, os problemas de reposição ficarão para

o per e pós-operatório: quando a taxa é baixa deve-se proceder sua reposição antes da cirurgia. O anestesiolegista inicia também seu trabalho junto com o hematologista, porque estas reposições são controladas por dosagens constantes, "estragando" as melhores veias. Acreditamos que manter a veia com cânula, através da qual serão feitas infusões e colheitas de amostras, seja o método ideal. Para evitar rutura do vaso, retirada accidental da cânula e contaminação, sugerimos usar um prolongamento (parte de equipo de soro) e a colocação de torneira à distância evitando, com isso, manipulação direta da cânula.

A dissecação de veia deve ser evitada no paciente hemofílico assim como as punções arteriais para colheita de amostras.

Pretendendo praticar uma técnica anestésica de repouso para o organismo, as drogas bloqueadoras vagais estão contra-indicadas assim como as ativadoras do sistema nervoso simpático.

A medicação pré-anestésica pode ser feita com um hipnoanalgésico (meperidina) e tranqüilizante (diazepam).

Além da avaliação do estado físico e do risco operatório que se faz na visita pré-operatória, deve o anestesiolegista examinar o estado das articulações, pesquisando hematomas espontâneos, para os devidos cuidados com a postura do paciente na mesa operatória. É necessário estudar no pré-operatório as condições para a tubagem traqueal, assim como a existência de lesões na boca destes pacientes, principalmente endo e periodontais.

*Per-Operatório* — O consumo dos fatores da coagulação aumenta muito durante a cirurgia motivo para exigir a presença do hematologista na sala cirúrgica. Ao cirurgião cabe a atenção especial na hemostasia pinçando e ligando pequenos vasos que em pacientes normais seriam deixados por conta dos mecanismos fisiológicos de hemostasia.

Apesar do enfoque principal ser o problema hemorrágico, o anestesiolegista tem o papel de prevenir problemas que possam advir, no pós-operatório, devido a sua técnica anestésica. Passaremos a descrever as etapas da anestesia com os comentários peculiares de cada uma, para o caso em questão.

A. Venopuntura — mesmo que o paciente já tenha veia canulizada, deve-se canulizar uma outra, ficando uma para o hematologista e a outra para o anestesiolegista.

B. Indução — deve ser lenta e cuidadosa dando o tempo necessário para ação e efeito das drogas administradas, propiciando uma indução tranqüila.

A associação de diazepam ao inoval precedendo a injeção de tiopental tem sido usada de rotina em nosso serviço.

O uso de inoval na indução da anestesia nos garante um estado de indiferença psíquica e de analgesia, com diminuição de dose de tiopental. Esperamos tempo necessário para hipomotricidade, diminuição de reflexos, indiferença psíquica e, em seguida, administrarmos o tiopental em quantidade suficiente para abolição total do reflexo palpebral. Esta indução suave, em plano, diminuirá a incidência de fascilações, abalos musculares ou contrações musculares violentas após a injeção de succinilcolina, quando da tubagem traqueal do paciente.

Agitação e contrações musculares violentas podem agravar o estado hemorrágico muscular e articular nos casos de hemofilia com hemorragia espontânea.

C. Tubagem traqueal — A laringoscopia deve ser extremamente cuidadosa e os tubos previamente vaselinados para diminuir o atrito com a mucosa.

A anestesia tópica do laringe e traquéia se impõe com o aparelho de McIntosh, o único que atinge o nível traqueal desejado.

Apesar dos riscos apresentados pela tubagem traqueal, acreditamos deva ser ela sempre realizada, pois frequentemente estes pacientes apresentam periodontites e polpa dentária exposta, devido que a eles quase sempre é negado o tratamento dentário. Estes processos podem vir a sangrar durante a cirurgia.

D. Manutenção da anestesia — O halotano constitui-se no melhor agente a utilizar porque permite rápido plano cirúrgico, despertar precoce, bom relaxamento sem necessidade de grandes doses de relaxantes musculares e não irrita a árvore tráqueo-brônquica. Procuramos evitar a descuration ao final da anestesia, provocadora de sialorréia, levando-se em conta que a aspiração da cavidade oral poderá causar traumas, assim como despertar o reflexo da tosse.

A hipertensão e a taquicardia são indesejáveis, porque levam ao aumento do sangramento do campo operatório; as técnicas de hipotensão controlada estão contra-indicadas, pois impedirão o cirurgião de ligar pequenos vasos, fontes de sangramento importante no pós-operatório. É preciso manter as condições hemodinâmicas o mais próximo do normal.

E. Recuperação — É desejável extubar o paciente sem reação ao tubo e com limpeza da orofaringe extremamente cuidadosa e delicada.

A extubação deve ser realizada, com paciente em plano anestésico, sem o reflexo da tosse. A permeabilidade das vias

aéreas poderá ser mantida com cânula de Guedel, por onde pode ser administrado oxigênio através de catéter.

Extubado, com boa ventilação, aguardamos o despertar tranqüilo do paciente sem estimulá-lo com drogas ou mecanicamente.

Os bloqueios anestésicos estão totalmente contra-indicados.

*Pós-Operatório* — Os cuidados no pós-operatório continuam porque este paciente poderá ter que ser tratado de uma complicação da própria cirurgia.

O controle é feito com testes simples como o tempo de tromboplastina parcial (TPP), realizado antes da administração do concentrado. Torna-se aceitável a coagulação do paciente quando a relação do TPP do paciente e do normal não ultrapassa 1,2.

Este controle deverá se prolongar até a cicatrização total, em geral de 13 a 15 dias, tendo em vista que a reabsorção dos pontos e a queda de escaras poderão provocar hemorragias tardias intensas.

*Relato de um Caso* — Paciente hemofílico, 30 anos, masculino, 1,70 m, 60 kg, PA-130/80 mmHg, pulso 100 btm, facies anêmica, mucosas hipocoradas, hipomotilidade (hemartrose em ambos os joelhos e cotovelo direito). Boca com dentes em regular estado de conservação, polpa exposta do 2.º molar superior. Pulmões e coração clinicamente normais. Abdomem doloroso à palpação profunda, sinal de Giordano positivo à esquerda. Hematúria, cálculo ureteral no terço inferior esquerdo. Paciente relatou glomerulonefrite na infância e hepatite por soro homólogo. Relatou ainda ser viciado em pentazocina e meperidina. Usava regularmente liofilizado de Fator VIII humano e sangue total fresco.

Exames complementares: Hematócrito 35%, hemoglobina 10,5%, hematúria de 40.500 hemácias por ml, a urografia excretora revelou cálculo ureteral e hidronefrose; testes sangüíntos qualitativos todos alterados, dosagem quantitativa para o Fator VIII mostrou apresentar o paciente apenas 3% do referido fator.

Conclusão: Hemofilia A (3% de Fator VIII) e cálculo ureteral esquerdo com hidronefrose.

Pré-operatório: Após os cuidados gerais já mencionados anteriormente o paciente recebeu na véspera da cirurgia 1.200 UI de liofilizado de Fator VIII humano, nas 24 horas. A taxa de Fator VIII subiu para 30%. A medicação pré-anestésica constou de meperidina 50 mg e diazepam 10 mg 45 minutos antes da cirurgia.

Per-operatório: foram injetados diretamente na veia 1.200 UI de liofilizado de Fator VIII humano antes do início do ato anestésico-cirúrgico e 200 UI na metade da cirurgia. Indução da anestesia com diazepam 10 mg, inoval 2 ml, tiopental 200 mg, succinilcolina 100 mg. Tubagem traqueal, sonda 36 com balonete, vaselinada, após "spray" do hipofaringe e traquéia, utilizando-se de lidocaína a 5%. Manutenção com halotano, dialilbismortoxiferina 10 mg, ventilação controlada com o ventilador 850 de Takaoka. Tempo de anestesia, 90 minutos. Extubação em plano, esperando após isto, despertar tranqüilo do paciente.

Pós-operatório: Trabalho do hematologista na reposição e dosagem constante de Fator VIII. Total de 15 dias de internação.

### CONCLUSÕES

1 — É possível realizar cirurgia em paciente hemofílico desde que seja traçado um plano de trabalho entre o cirurgião, hematologista e o anestesologista.

2 — É necessário ter o diagnóstico preciso do fator deficitário, de um teste de eficiência do medicamento, da sensibilidade do paciente, além da certeza do fornecimento em excesso da fração a ser usada.

3 — O anestesologista é elemento útil no pré-operatório coadjuvando o hematologista nas reposições.

4 — Apesar do enfoque principal ser o problema hemorrágico, o anestesologista tem o papel de prevenir problemas que possam advir, no pós-operatório, devido à sua técnica anestésica.

5 — A manipulação do paciente hemofílico deve ser extremamente cuidadosa, tanto no aspecto mecânico como funcional. Assim sendo, preconizamos uma técnica anestésica de repouso para o organismo.

### SUMMARY

#### ANESTHESIA AND THE HAEMOPHILIC PATIENT

To haemophilic patients there has been mostly denied the possibilities for surgical procedures. The actual knowledgements of the disease may, inasmuch, allow patients to be placed under operating conditions, after granted the necessary proceedings and precautions. From the pathophysiology of the disease, the authors

established a conduct for surgical cases on haemophilics, giving emphasis to a teamwork formed by Haematologist, Surgeon and Anesthetist.

Following strictly that line of conduct, a patient with severe haemophilia A, with only 3% of Factor VIII was prepared and afterward submitted to ureterolithotomy, under general anesthesia, with complete success.

### REFERÊNCIAS

1. Thrombopoiesis, hemostasis, coagulation and thrombosis. Best & Taylor's Physiological basis of medical practice. 9th ed The Williams & Wilkins Co Baltimore 4-73 to 4-82, 1973.
2. Glass D D — Intraoperative coagulation defects: etiology, diagnosis and treatment. 27th Annual Refresher Course Lectures ASA 224:1-13, 1976.
3. Katz J & Kadis L B — Anesthesia and Uncommon Diseases: Pathophysiologic and Clinical Correlations. W B Saunders Co Philadelphia 269:273, 1973.