

Anestesia para cesariana em paciente com linfangioleiomiomatose: relato de caso

Anesthesia for cesarean in patient with lymphangiomyomatosis: case report

Andresa Cavalcante Rodrigues^{1/+}, Jayme Marques dos Santos Neto¹, Raphaella Amanda Maria Leite Fernandes², Manoel Ananias da Silva Neto³

¹MD, Anestesiologista do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco-HC-UFPE, ²MD. TSA-SBA. Anestesiologista. Professora da UFPE e da Faculdade de Medicina de Olinda-FMO, ³Médico Anestesiologista

RESUMO

Introdução: A linfangioleiomiomatose (LAM) é uma doença rara de etiologia desconhecida, classicamente descrita em mulheres em idade reprodutiva e, ocasionalmente, na pós-menopausa. A gestação nestas pacientes é de alto risco, pois as alterações fisiológicas somam-se às da LAM, agravando o *status* cardiorrespiratório materno. **Relato de Caso:** Gestante, 29 anos, portadora de LAM e glomeruloesclerose segmentar e focal (GESF) colapsante diagnosticadas há 2 anos, teve indicação de interrupção da gestação no curso da 35ª semana por piora da função renal. Espirometria revelou importante distúrbio restritivo. Internada no curso da 34ª semana de gestação submeteu-se a corticoterapia para a maturação pulmonar fetal, quando apresentou piora da função renal e foi indicada a cesárea. Optou-se pela anestesia regional combinada. **Comentários:** A prevalência da LAM em mulheres varia de 1 a 2,6:1.000.000 de mulheres. Surge associada à Esclerose Tuberosa ou de forma idiopática. No caso, adotou-se a anestesia regional combinada, em virtude da dificuldade no manejo da via aérea na gestante. Fatores hormonais parecem ter papel na iniciação e progressão da LAM.

Palavras-chave: Linfangioleiomiomatose. Anestesia obstétrica. Anestesia regional.

ABSTRACT

Introduction: *Lymphangiomyomatosis (LAM) is a rare disease of unknown etiology, classically described in reproductive age women and, occasionally, reported in postmenopausal. Gestation in these patients is high risk, since the physiological changes of gestation add to those of LAM, worsening maternal cardiorespiratory status.* **Case Report:** *A 29-year-old pregnant woman with LAM and collapsing segmental and focal glomerulosclerosis (ESRF) diagnosed two years before had an indication of interruption of pregnancy during the 35th gestational week, due to worsening renal function. Spirometer examination revealed significant restrictive disorder. She was hospitalized during the 34th week of gestation and underwent steroid therapy for fetal lung maturation, when worsening of renal function and cesarean section were indicated. Combined regional anesthesia was chosen.* **Comments:** *LAM has a prevalence of 1 to 2.6 / 1,000,000 women. It is associated with Tuberous Sclerosis or idiopathic one.. Combined regional anesthesia was adopted because of the difficulty in managing the airway. Hormonal factors appear to play a role in the initiation and progression of LAM.*

Keywords: *Lymphangiomyomatosis. Obstetric anesthesia. Regional anesthesia.*

INTRODUÇÃO

A linfangioleiomiomatose (LAM) é uma doença rara de etiologia desconhecida, classicamente descrita em mulheres em idade reprodutiva e, ocasionalmente, na pós-menopausa. É uma proliferação hamartomatosa da musculatura lisa dos bronquíolos, arteríolas e vasos linfáticos pulmonares. Com estreitamento das vias aéreas, obstrução e aprisionamento de ar. Há dano alveolar associado que, com o tempo, leva ao aparecimento de lesões pulmonares císticas e acometimento dos vasos linfáticos (linfangioleiomiomas)^{1,2}. Pode estar associada à lesão extra-pulmonar: o angiomiolipoma renal².

A gestação nas pacientes com a doença é de alto risco, pois as modificações fisiológicas cardiorrespiratórias que ocorrem na gravidez somam-se às alterações estruturais existentes e não são bem toleradas³.

O estudo relata o caso de uma paciente com linfangioleiomiomatose submetida à cesariana com anestesia regional combinada (peridural e raqui-anestesia).

RELATO DO CASO

Gestante na 35ª semana, 29 anos, teve indicação para interrupção da gravidez por complicações clínicas. Aos 27 anos, foi admitida no serviço de nefrologia do Hospital das Clínicas de Pernambuco (HC-PE) com quadro de síndrome nefrótica com piora progressiva da

⁺Correspondência do autor: raphaella.fernandes00@gmail.com

2 - RELATO DE CASO

função renal, realizando biópsia renal, que evidenciou glomeruloesclerose segmentar e focal (GESF) colapsante. Houve melhora do quadro após uso de prednisona 1mg/kg e furosemida. Após um mês, a paciente apresentou dois episódios de dor pleurítica e dispneia súbita secundária a pneumotórax com intervalos de 15 dias e ambos os pulmões, evidenciados por radiografia de tórax, realizando drenagens torácicas fechadas e, pelas recidivas, foi realizada a tomografia axial computadorizada (TAC) de tórax com múltiplos cistos de paredes finas em ambos os pulmões e evidente pneumotórax à esquerda (Figura 1). Foi drenado novamente e optou-se por investigar o quadro pulmonar. Em história prévia, era usuária de anticoncepcional hormonal oral há 10 anos e referia apresentar asma intermitente com uso de beta-2 agonista inalatório cerca duas vezes ao mês.

Paciente foi submetida à pleurodese e segmentectomia pulmonar esquerda por videotoroscopia para biópsia diagnóstica em abril de 2012, sendo confirmada a linfangioleiomiomatose após estudo histopatológico. Espirometria revelava distúrbio restritivo importante.

Aos 28 anos, engravidou e manteve acompanhamento no ambulatório de nefrologia com estabilidade da função renal e desmame da dose de prednisona para 50mg/dia. Realizou ultrassonografia (USG) das vias urinárias que evidenciou aspecto compatível com nefropatia parenquimatosa. No curso da 34ª semana de gestação, foi internada para realizar corticoterapia a fim de acelerar maturidade pulmonar fetal. Durante esse período, observou-se elevação das escórias nitrogenadas, sendo indicada a interrupção da gestação.

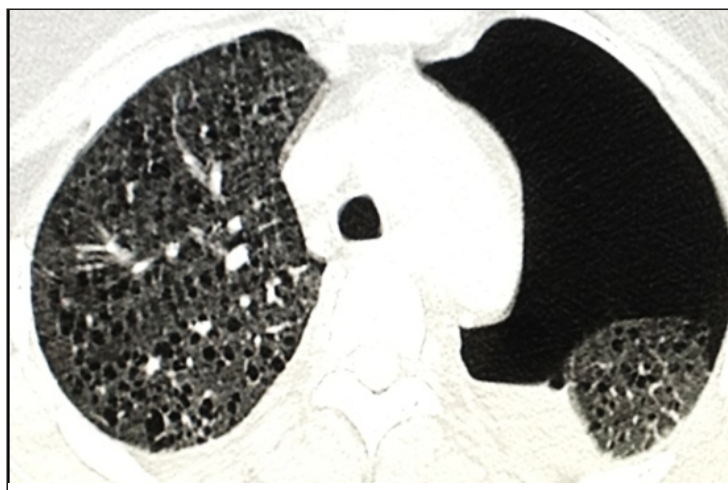


Figura 1. Tomografia computadorizada de tórax evidenciando pneumotórax à esquerda e múltiplos cistos em ambos os pulmões

Na avaliação pré-anestésica não havia comemorativos de via aérea difícil e tinha Mallampati classe II. A gasometria arterial pré-operatória evidenciava: pH: 7,37, pO₂ 93 mmHg, pCO₂: 29 mmHg, HCO₃⁻: 19,3 mmol/L, BE: -7,3 mmol/L, SatO₂: 97%, lactato: 1,2 mmol/L.

A técnica anestésica escolhida foi a peridural no espaço T9-T10 associada à raquianestesia a nível L3-L4 com administração de 8mg de bupivacaína hiperbárica e 80 mcg de morfina no espaço subaracnóideo. O nível sensitivo alcançou o dermatomo T4 após três minutos. O procedimento cirúrgico durou 30

minutos, sem intercorrências, sendo a hipotensão arterial corrigida com doses tituladas de 50mg de efedrina e aumento da infusão de solução cristalóide. Gasometria arterial ao término: pH: 7,29, pO₂ 124 mmHg, pCO₂: 32 mmHg, HCO₃⁻: 17,1 mmol/L, BE: -9,6 mmol/L, SatO₂: 98%, lactato: 2,1 mmol/L.

O conceito obteve índice de Apgar de 07 no primeiro minuto e 08 no quinto minuto. Após o término da cirurgia, a paciente foi levada para a UTI. Não se verificaram alterações hemodinâmicas, nem quaisquer manifestações de descompensação respiratória. Teve alta hospitalar no oitavo dia pós-operatório.

COMENTÁRIOS

A LAM em mulheres tem uma prevalência um a 2,6/1.000.000. Contudo, erroneamente diagnosticada como asma, doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) ou bronquite, por desconhecimentos sobre a doença¹.

Os sintomas mais comuns são dispneia aos esforços e pneumotórax. Este último é muitas vezes recorrente, mesmo em pacientes com radiografia de tórax normal, e ocorre em uma frequência de 40 a 80%¹.

A paciente apresentava um quadro de dispneia esporádica que foi diagnosticado como asma intermitente. Entretanto, após apresentar três pneumotórax espontâneos, sendo dois à esquerda, foi levantada a hipótese de alguma outra doença pulmonar primária.

A escolha da técnica anestésica deve ser baseada na observação dos riscos e benefícios para cada indivíduo. Na paciente em questão levou-se em consideração o grave quadro pulmonar e as alterações fisiológicas próprias da gestação. Havia o receio do bloqueio anestésico em um possível nível elevado comprometer a ventilação pulmonar numa paciente já em uso de musculatura acessória. A opção pela anestesia geral também foi considerada em contraposição às desvantagens elencadas das técnicas regionais: controle ventilatório mais preciso e independente da paciente. Todavia, a abordagem da via aérea da gestante é um desafio: piora da classe de Mallampati, edema de partes moles como faringe e laringe, mucosa friável, redução da área glótica e aumento das mamas⁴.

Optou-se pela técnica combinada de bloqueio para que pudéssemos realizar pequena dose de anestésico no espaço subaracnóideo e introduzir o cateter peridural para titulação. O objetivo foi evitar a manipulação da via aérea da paciente com pressão positiva, visto que ela apresentava importante acometimento pulmonar devido ao distúrbio restritivo e vários cistos pulmonares que acarretavam grande predisposição ao surgimento de pneumotórax.

Fatores hormonais parecem desempenhar um papel na iniciação e progressão da LAM, sendo mais incidente em mulheres, e achado de

receptores hormonais em algumas células LAM. É possível que o uso de estrogênios exógenos e gravidez possam agravar a doença^{5,6}, onde a paciente tinha como possível fator de risco o uso de anticoncepcional hormonal oral por dez anos. Essas pacientes devem ser desencorajadas a engravidar devidos aos riscos materno-fetais⁵⁻⁷. No estudo de Urban⁸, 23% das pacientes tiveram manifestação pulmonar inicial durante a gestação, porém em apenas duas ficou comprovada piora clínica pela gravidez.

REFERÊNCIAS

- Hohman DW, Noghrehkar D, Ratnayake S. Lymphangioliomyomatosis: A review. *Europ J of Inter Medic.* 2008; 19(5): 319-24
- Zhan Y, Shen L, Xu W, Wu X, Zhang W, Ang J, Li X, Yang Y, Tian X, Xu KF. Functional improvements in patients with lymphangioliomyomatosis after sirolimus: an observational study. *Orphanet J Rare Dis.* 2018;13(1): 34.
- Iserte PP, Nadal JS, Folch BF, Ferrero IS, Almela VD, Marín AP. Linfangioliomiomatosis pulmonar y gestación. *Prog Obstet Ginecol.* 2013; 56(1): 29-31
- Boutonnet M, Faitot V, Salomon L, Keita H, Katz A. Mallampati class changes during pregnancy, labour, and after delivery: can these be predicted? *Br J Anaesth.* 2010;104(1):67-70.
- Pais F, Fayed M, Evans T. Lymphangioliomyomatosis: an explosive presentation of a rare disease. *Oxford Medic Case Repor.* 2017;2017(6): 92-4
- Lu C, Lee HS, Pappas GP, Dilling DF, Burger CD, Shaifren A, Veeraraghavan S, Chapman JT, Parambil J, Ruoss SJ, Yong LR, Hamm SR, Kopas EJ, Roabs T, Krischer JP, McCormack FX; Trial of and Aromatase Inhibitor in lymphangioliomyomatosis Group. A Phase II Clinical Trial of an Aromatase Inhibitor for postmenopausal women with lymphangioliomyomatosis. *Ann Am Thorac Soc* 2017;14(6):919-28.
- Harari S, Casandro R, Chiodiny J, Taveira-Da Silva AM, Moss J. Effect of a gonadotrophin-releasing hormone analogue on lung function in lymphangioliomyomatosis. *Chest.* 2008; 133(2): 448-54.
- Urban T, Lazor R, Lacroinque J, Murriss M, Labrune S, Valeyre D, Cordir JF. Pulmonary lymphangioliomyomatosis – a study of 69 patients. *Medicine.* 1999;78(5): 321-27.