

ANESTESIA PARA CESARIANA EM PACIENTE COM LINFANGIOLEIOMIOMATOSE: RELATO DE CASO

ANESTHESIA FOR CESAREAN IN PATIENT WITH LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSIS: CASE REPORT

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

¹ MD, Anestesiologista do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco-HC-UFPE, ² MD. TSA-SBA. Anestesiologista. Professora da UFPE e da Faculdade de Medicina de Olinda-FMO, ³ Médico 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 nessas 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 colapsante diagnosticadas há dois anos, teve indicação de interrupção da gestação no decorrer da 35^a semana por piora da função renal. Espirometria revelou importante distúrbio restritivo. Internada no curso da 34^a 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 e 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 extrapulmonar: o angiomiolipoma renal².

A gestação das pacientes com a doença é de alto risco, pois as modificações fisiológicas cardiorrespiratórias que ocorrem na gravidez somam-se às

RELATO DE CASO

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 35^a 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 com quadro de síndrome nefrótica com piora progressiva da função renal, realizando biópsia renal, que evidenciou glomeruloesclerose segmentar e focal colapsante. Houve melhora do quadro após uso de prednisona 1 mg/kg e furosemida. Após um mês, a paciente apresentou dois episódios de dor pleurítica e dispneia súbita secundária a pneumotórax, com intervalo de 15 dias, em ambos os pulmões, o que foi evidenciado por radiografia de tórax. Em virtude dessa condição, a paciente se submeteu a drenagens torácicas fechadas. Devido às recidivas, foi realizada a tomografia axial computadorizada de tórax, que apontou múltiplos cistos de paredes finas nos dois

pulmões e evidente pneumotórax à esquerda (Figura 1). O pulmão foi drenado novamente e optou-se por investigar o quadro pulmonar. Em história prévia, a paciente usava anticoncepcional hormonal oral há 10 anos e referia apresentar asma intermitente com uso de beta-2 agonista inalatório cerca de duas vezes ao mês.

A 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 50 mg/dia. Realizou ultrassonografia das vias urinárias, que evidenciou aspecto compatível com nefropatia parenquimatosa. Durante a 34^a semana de gestação, foi internada para realizar corticoterapia a fim de acelerar maturidade pulmonar fetal. Nesse período, observou-se elevação das escórias nitrogenadas e foi indicada a interrupção da gestação.

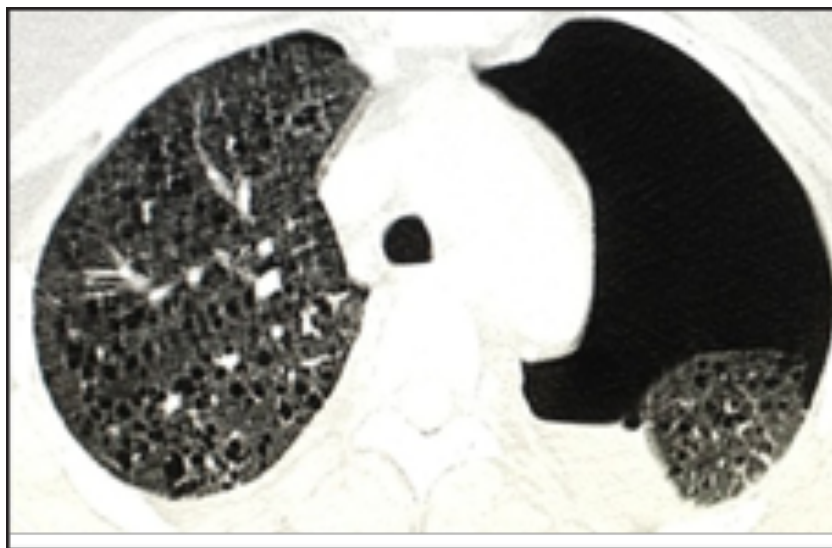


Figura 1. Tomografia computadorizada de tórax evidenciando pneumotórax à esquerda e múltiplos cistos em ambos os pulmões.

Na avaliação pré-anestésica, não havia comemorativos de via aérea difícil e detectou-se 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 raqui-anestesia a nível L3-L4 com administração de 8 mg de bupivacaína hiperbárica e 80 mcg de morfina no espaço subarac-

noideo. O nível sensitivo alcançou o dermatomo T4 após três minutos. O procedimento cirúrgico durou 30 minutos, sem intercorrências, e a hipotensão arterial foi corrigida com doses tituladas de 50 mg de efedrina e aumento da infusão de solução cristalóide. A gasometria arterial ao término foi: 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 sete no

primeiro minuto e oito no quinto minuto. Após o término da cirurgia, a paciente foi levada para a unidade de terapia intensiva. Não se verificaram alterações hemodinâmicas nem quaisquer manifestações de descompensação respiratória. Ela recebeu alta hospitalar no oitavo dia pós-operatório.

COMENTÁRIOS

A LAM em mulheres tem uma prevalência 1 a 2,6/1.000.000. Contudo, é erroneamente diagnosticada como asma, doença pulmonar obstrutiva crônica ou bronquite, em virtude de falta de conhecimento 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 diagnosticada 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, foram levados em consideração o grave quadro pulmonar e as alterações fisiológicas próprias da gestação. Havia o receio de o 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 nas 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 subaracnoideo 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 considerável 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. Além disso, foram identificados receptores hormonais em algumas células LAM. É possível que o uso de estrogênios exógenos e a gravidez agravem a doença^{5,6}, e, no caso avaliado, a paciente tinha como possível fator de risco o uso de anticoncepcional hormonal oral por 10 anos. Essas pacientes devem ser desencorajadas a engravidar devido 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

1. Hohman DW, Noghrehkar D, Ratnayake S. Lymphangiomyomatosis: A review. *Europ J of Inter Medic*. 2008; 19(5): 319-24
2. 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 lymphangiomyomatosis after sirolimus: an observational study. *Orphanet J Rare Dis*. 2018;13(1):34.
3. Iserte PP, Nadal JS, Folch BF, Ferrero IS, Almela VD, Marín AP. Linfangiomiomatosis pulmonar y gestación. *Prog Obstet Ginecol*. 2013; 56(1): 29-31
4. 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.
5. Pais F, Fayed M, Evans T. Lymphangiomyomatosis: an explosive presentation of a rare disease. *Oxford Medic Case Repor*. 2017;2017(6): 92-4
6. Lu C, Lee HS, Pappas GP, Dilling DF, Burger CD, Shafren A, Veeraghavan 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 lymphangiomyomatosis Group. A Phase II Clinical Trial of an Aromatase Inhibitor for post menopausal women with lymphangiomyomatosis. *Ann Am Thorac Soc* 2017;14(6):919-28.
7. Harari S, Casandro R, Chiodiny J, Taveira-Da Silva AM, Moss J. Effect of a gonadotrophin-releasing hormone analogue on lung function in lymphangiomyomatosis. *Chest*. 2008; 133(2): 448-54.
8. Urban T, Lazor R, Lacronique J, Murriss M, Labruno S, Valeyre D, Cordir J F. Pulmonary lymphangiomyomatosis – a study of 69 patients. *Medicine*. 1999;78(5): 321-27.

CARCINOMA METASTÁTICO DE MAMA PARA NERVO ÓPTICO: RELATO DE CASO

METASTATIC BREAST CARCINOMA FOR OPTIC NERVE: CASE REPORT

Luiz Pedro Marques Gomes¹, Carlos Teixeira Brandt², Maria Cecília Santos Cavalcanti Melo²

¹ Estudante de Medicina da Faculdade de Medicina de Olinda-FMO, ² MD, PhD. Professor da FMO

RESUMO

Introdução: Metástases oculares são subnotificadas e, adicionalmente, algumas apresentações são menos frequentes, devendo ser rastreadas de forma interdisciplinar. **Relato de caso:** Trata-se de mulher de 59 anos, branca, com história progressiva de câncer de mama unilateral, onde sintomas e sinais oftalmológicos foram as manifestações que levaram ao diagnóstico de recidiva da doença por metástase ocular após seis anos de tratamento. **Comentários:** Devido a possível apresentação assintomática das lesões, localização e ausência de protocolo de rastreamento para metástases oculares em doenças oncológicas, muitos casos de tumores metastáticos intraoculares não são diagnosticados. Após período considerado livre da doença, as queixas da paciente serviram de estímulo para avaliação oftalmológica, embora, muitos tumores intraoculares avançados podem ser assintomáticos, o que contribui para maior morbidade ocular. Sítios raros de metástase ocular pode ser fator preditor de gravidade da doença.

Palavras-chave: Neoplasias da mama; Metástase tumoral; Rastreamento; Olho

ABSTRACT

Introduction: Ocular metastases are underreported and, in addition, some presentations are less frequent and should be screened in an interdisciplinary way. **Case report:** This is a 59-year-old white woman, with a history of unilateral breast cancer, whose symptoms and ophthalmologic signs were manifestations that led to the diagnosis of recurrence of the disease due to ocular metastasis. **Comments:** Due to the possible asymptomatic presentation, location of the lesion and absence of a screening protocol for ocular metastases in oncological diseases, many cases of intraocular metastatic tumors are not diagnosed. After a period considered free of the disease, the patient complaints served as a stimulus for ophthalmologic evaluation. Although, many advanced intraocular tumors may be asymptomatic, this contributes to increased ocular morbidity. Ocular rare sites of metastasis may be predictor of disease severity, where, in the study, the optic nerve involvement can be observed, a rare focus of dissemination in breast cancer.

Keywords: Breast neoplasms; Tumor metastasis; Screening; Eye

INTRODUÇÃO

A detecção de tumores metastáticos oculares do câncer de mama é subnotificada por ser um sítio incomum se comparados a outros, tais como, osso, pulmão e fígado, podendo estar associada à insuficiente avaliação interdisciplinar dessas neoplasias¹. Sabendo que a frequência do câncer de mama é de 28% de casos novos/ano no Brasil e em outras áreas do mundo^{2,3}, a utilização rotineira de rastreamento para acometimento tumoral oftalmológico ou reações adversas do tratamento da doença de base não é frequente entre os especialistas que lidam com esse

grave problema de saúde⁴.

Os sítios primários mais frequentes de metástases oculares são os tumores malignos de mama em mulheres e pulmão em homens (28,6% e 23,8%, respectivamente)⁵. O tumor metastático uveal é o mais frequente, principalmente, para coróide pela alta vascularização tecidual (88%) e, raramente, para órbita e disco óptico. As metástases coroidais geralmente aparecem como uma massa cremosa branca ou amarelada associada a fluido sub-retiniano⁵.

Alguns sítios metastáticos, como o cerebral e o hepático, são frequentes e se associam com o prognóstico da doença⁶, onde o tipo histológico car-

cinoma mamário ductal é o que se dissemina mais frequentemente. Existe carência na literatura à cerca das características dos tumores de mama metastáticos para o olho, sendo o tipo lobular de maior associação para metástases para a órbita⁷. O relato traz uma apresentação rara de metástase de mama, não diagnosticada precocemente, destacando a necessidade de maior ação interdisciplinar na condução.

RELATO DE CASO

NMSSS, 59 anos, gênero feminino, branca, foi encaminhada pelo oncologista para avaliação oftalmológica com queixas progressivas de dificuldade visual no olho direito e dores de cabeça há 3 meses. Relatava história de mastectomia unilateral radical com esvaziamento ganglionar, associada a quimioterapia e radioterapia para carcinoma de mama há 6 anos.

Apresentou tipo histológico tumoral: carcinoma ductal papilífero, com imunohistoquímica estrógeno-positiva, tratada por 5 anos com tamoxifeno, encontrando-se em seguimento periódico semestral. Além disso, relatava que era fumante passiva há 25 anos. Foi realizado exames de ectoscopia oftalmológica

sem anormalidades em anexos oculares; acuidade visual para longe (com melhor refração), olho direito (OD): visão de conta dedos a 50 centímetros e olho esquerdo (OE): 20/20 (tabela de acuidade visual de Snellen); biomicroscopia: nucleoesclerose incipiente em ambos os olhos; pressão intraocular por tonometria de aplanção: 12 x 12 mmHg (14 h sem medicações); mapeamento de retina: OD: lesão esbranquiçada, vascularizada, de contornos regulares em topografia de papila óptica com rompimento da lâmina crivosa e protusão tecidual para cavidade vítrea. Distorção da emergência vascular retiniana e mácula sem alterações. OE: Nervo óptico corado, bordos bem definidos vasos e mácula sem anormalidades. Foram realizados exames propedêuticos oftalmológicos complementares (Figura 1) e solicitado retorno ao oncologista com contra referência a respeito dos achados oftalmológicos e solicitação de maior investigação sobre metástases do sistema nervoso central. Na reavaliação oncológica, foi solicitada ressonância nuclear magnética do crânio e evidenciadas inúmeras imagens sugestivas de lesões metastáticas cerebrais. Sugerido o protocolo de tratamento para doença metastática, a evolução foi o óbito em dois meses.

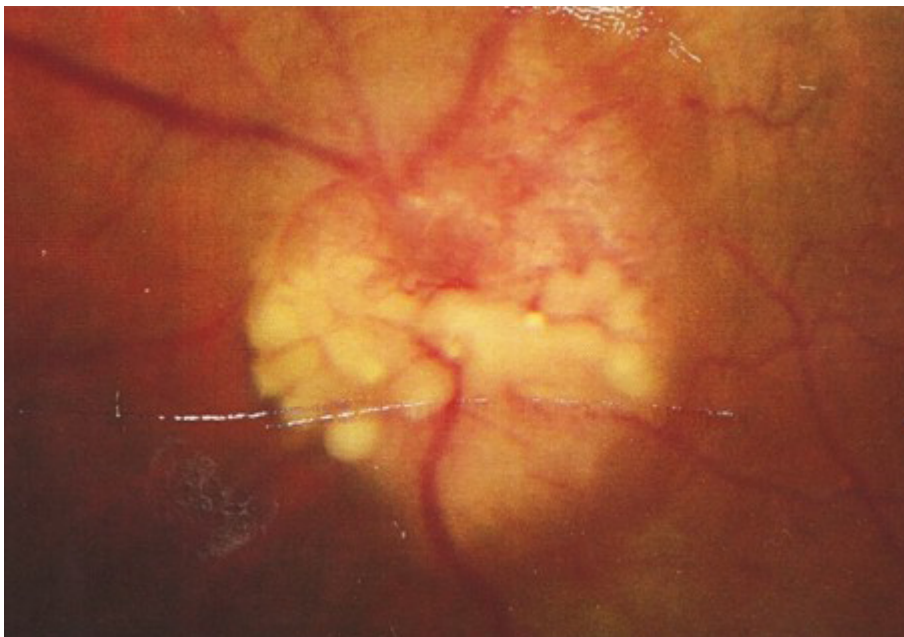


Figura 1. Retinografia colorida. Lesão sugestiva de carcinoma metastático para nervo óptico.

COMENTÁRIOS

Muitos casos de tumores metastáticos intraoculares não são diagnosticados, sendo a possibilidade da primeira manifestação de tumores primários^{2,5,6}. O carcinoma de mama é o responsável pela maior parte das metástases oculares em mulheres^{2-8,9}. A localização da lesão pode retardar o diagnóstico, assim como o momento do aparecimento de queixas. No estudo, a paciente percebeu a dificuldade visual em dois meses, o que pode não se relacionar com o tempo do acometimento do nervo óptico, mas que serviu como alerta para a investigação.

A ausência de avaliação oftalmológica como rotina em casos de câncer de mama demonstra pouca interação entre especialistas quanto ao emprego de protocolo de rastreamento de metástases oculares levando a ausência de detecção precoce^{10,11}. O acometimento do nervo óptico não é frequente e, quando associado às lesões cerebrais, traz a ideia da similaridade metabólica desses tecidos e maior gravidade. Embora o tipo tumoral tenha sido o mais frequente dos cânceres de mama, a frequência de metástase destes para nervo óptico permanece rara^{9,11}.

O diagnóstico precoce e localização das lesões se associam a possibilidade de abordagens terapêuticas oftalmológicas aliadas a conduta oncológica da doença de base, podendo permitir uma melhor qualidade visual e maior sobrevida^{12,13}. As metástases que acometem cérebro, sendo de pior prognóstico, não permitiram manuseio oftalmológico a tempo pelo desfecho letal.

Carecem de dados na literatura sobre apresentações oftalmológicas que podem ser marcadores de prognóstico desta doença, sendo importante a elaboração de estudo clínico randomizado para avaliar possíveis associações da metástase intraocular com idade, tipo histológico, terapêutica instituída, tempo de seguimento e estádios do tumor primário. As queixas da paciente serviram de estímulo para o encaminhamento ao oftalmologista, o que deve ser levado em consideração nas abordagens do seguimento feito pela equipe multidisciplinar.

REFERÊNCIAS

1. Toguchi M, Matsuki M, Numoto I, Tsurusaki M, Imaoka I, Ishii K, et al. Imaging of metastases from breast cancer to uncommon sites: a pictorial review. *Jpn J Radiol.*

2016;34(6):400-8.

2. Alves MO, Magalhães SCM, Coelho BA. A regionalização da saúde e a assistência aos usuários com câncer de mama. *Saúde Soc.* 2017; 26(1): 141-54.
3. Instituto Nacional do Câncer-INCA. 2018; Disponível em: http://www2.inca.gov.br/wps/wcm/connect/tiposde_cancer/site/home+/mama/cancer_mama.
4. Cho AR, Yoon YH, Kim JG, Kim YJ, Lee JY. Uveoretinal adverse effects presented during systemic anticancer chemotherapy: a 10-year single Center Experience. *J Korean Med Sci.* 2018;33(7):e55.
5. Konstantinidis L, Damato B. Intraocular metastases: a review. *Asia Pac J Ophthalmol.* 2017;6(2):208-14.
6. Wu SG, Li H, Tang LY, Sun JY, Zhang WW, Li FY, et al. The effect of distant metastases sites on survival in de novo state-IV breastcancer: a SEER database analysis. *Tumour Biol.* 2017;39(6):
7. Jakobiec FA, Stagner AM, Homer N, Yoon MK. Periorbicular Breast Carcinoma Metastases: Predominant Origin from the Lobular Variant. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2017; 33(5):361-66.
8. Parrozzani R, Testi I, Miglionico G, Perrini P, Pulze S, Pilotto E, Midena E. Intraocular Metastases Secondary to Breast Carcinoma Correlates With Upregulation of Estrogen and Progesterone Receptor Expression in the Primary Tumor. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2016,1;57(10):3944-8.
9. Rishi P, Dixit A, Verma A. Bilateral optic disk metastasis from breast carcinoma. *Indian J Ophthalmol.* 2015;63(5):451-2.
10. Tabai M, Hazboun IM, Sakuma ET, Sampaio MH, Sakano. Orbital metastasis of breast cancer mimicking invasive fungal rhinosinusitis Case Rep *Otolaryngol.* 2016; 2016:2913241.
11. Cho HK, Park SH, Shin SY. Isolated optic nerve metastasis of breast cancer initially mimicking retrobulbar optic neuritis. *Eur J Ophthalmol.* 2011;21(4):513-5.
12. Akinci GE, Hondur AM, Tezel TH. Management of metastatic breast carcinoma of iris with intraocular bevacizumab injections *Retin Cases Brief Rep.* 2017; 24.
13. Ghodasra DH, Demirci H. Phtodynamic therapy for choroidal metastasis. *Am J Ophthalmol.* 2016; 161:104-9.