

## CASO CLÍNICO

# Polineuropatia Periférica Desmielinizante: Implicações Anestésicas

## *Demyelinating Peripheral Polyneuropathy: Anesthetic Implications*

Cláudia Antunes<sup>1\*</sup>, Sara Ferreira<sup>1</sup>, Ana Coutinho<sup>2</sup>, Neuza Sousa<sup>2</sup>

### Afiliação

<sup>1</sup> Interna de Formação Específica de Anestesiologia do Hospital Senhora da Oliveira, Guimarães, Portugal.

<sup>2</sup> Assistente especialista de Anestesiologia do Hospital Senhora da Oliveira, Guimarães, Portugal.

### Palavras-chave

Anestesia Intravenosa; Anestésicos Intravenosos; Doença de Charcot-Marie-Tooth; Propofol; Remifentanil

### Keywords

Anesthesia, Intravenous; Anesthetics, Intravenous; Charcot-Marie-Tooth Disease; Propofol; Remifentanil

## RESUMO

A doença de Charcot-Marie-Tooth é uma polineuropatia periférica desmielinizante, caracterizada por fraqueza muscular distal, distúrbios motores e sensitivos e deformidades esqueléticas. Os principais desafios na abordagem anestésica destes doentes, relacionam-se com o uso adequado de relaxantes musculares e o risco de hipertermia maligna.

Mulher, 43 anos, ASA 3, proposta para cirurgia electiva de laqueação e *stripping* de veias varicosas dos membros inferiores. Antecedentes pessoais de polineuropatia axonal com painel de doença de Charcot-Marie-Tooth; a aguardar confirmação genética.

Apresentava tetraparesia distal associada a incapacidade motora significativa, e disfagia para líquidos. Realizada anestesia geral endovenosa sem relaxante muscular, com propofol e remifentanil. A doente manteve-se hemodinamicamente estável durante toda a cirurgia e o procedimento decorreu sem intercorrências.

Apesar de existirem preocupações com a abordagem anestésica dos doentes com polineuropatia, a opção de anestesia geral endovenosa com propofol e remifentanil foi adequada e segura nesta doente.

## ABSTRACT

Charcot-Marie-Tooth disease is a demyelinating peripheral polyneuropathy characterized by distal muscular weakness, motor and sensory disorders and skeletal deformities. The main challenges in the anesthetic approach in these patients are related to the adequate use of muscle relaxants and to the risk of malignant hyperthermia.

A 43-year-old woman, ASA 3, proposed for lower limb varicose vein stripping surgery. History of axonal polyneuropathy with Charcot-Marie-Tooth disease panel.

She presented distal tetraparesis associated with significant motor

incapacity, and dysphagia for liquids. General intravenous anesthesia with propofol and remifentanil was chosen, without muscle relaxant. The patient remained hemodynamically stable and the procedure was uneventfully.

Although there are concerns with the anesthetic approach of patients with polyneuropathy, the option of general intravenous anesthesia with propofol and remifentanil was adequate and safe in this patient.

## INTRODUÇÃO

Descrita pela primeira vez em 1886, a doença de Charcot-Marie-Tooth (DCMT) é uma polineuropatia periférica hereditária caracterizada por atrofia muscular progressiva e distúrbios motores e sensitivos nos membros superiores e inferiores. A perda de força muscular começa a nível distal nos membros inferiores, e progride proximalmente ao longo de vários anos, atingindo os membros superiores.<sup>1</sup>

Esta doença afeta aproximadamente 1 em cada 2500 pessoas e é causada por mutações em mais de 30 genes que são necessários para a estrutura, manutenção e formação da mielina. Há mais homens afetados do que mulheres.<sup>1</sup> A maioria dos doentes têm um fenótipo de DCMT “clássico” caracterizado por início nas duas primeiras décadas de vida, diminuição de força muscular e da sensibilidade a nível distal, e deformidades nos pés.<sup>2</sup> A disautonomia também está comumente presente. Problemas cardíacos e respiratórios podem acompanhar a doença. A expectativa de vida geralmente não é reduzida, e o tratamento da doença é principalmente de suporte.<sup>3</sup>

A maioria dos relatos demonstra que os principais desafios na administração de anestésicos gerais em doentes com DMCT são o uso apropriado de relaxantes musculares e o risco de hipertermia maligna. A anestesia geral pode estar associada a

Autor Correspondente/Corresponding Author\*:

Cláudia Antunes

Morada: Hospital Senhora da Oliveira, Guimarães, Portugal.

E-mail: claudiantunes90@hotmail.com

complicações como disfunção do sistema nervoso autónomo, redução da função respiratória no período perioperatório, e sensibilidade aumentada a agentes anestésicos endovenosos.

## CASO CLÍNICO

Mulher de 43 anos, com história de polineuropatia axonal com painel de DCMT, internada para cirurgia electiva de laqueação e *stripping* de veias varicosas dos membros inferiores. Terá iniciado quadro clínico de parestesias e perda de força muscular progressiva nos membros inferiores (mais acentuadas a nível distal) aos 30 anos de idade, tendo apenas recorrido a apoio médico recentemente por agravamento das queixas. Efetuou eletromiograma, que revelou uma polineuropatia sensitivo-motora de predomínio motor. Com base nesses resultados e nos sintomas clínicos associados, incluindo a deformidade do pé cavo, foi colocado um provável diagnóstico de DCMT, ainda a aguardar o resultado do estudo genético. A história familiar da doente sugere um padrão autossómico dominante (condição clínica semelhante em pai e irmã de 41 anos).

O exame físico revelou perda de massa muscular distal; abolição dos reflexos patelar e do tornozelo, bilateralmente; hipoestesia abaixo dos joelhos; e deformidades nas mãos e pés (Fig.s 1 e 2).

Força muscular dos membros inferiores grau 3 (escala de gradação da força muscular do Medical Research Council)



Figura 1. Deformidade das mãos

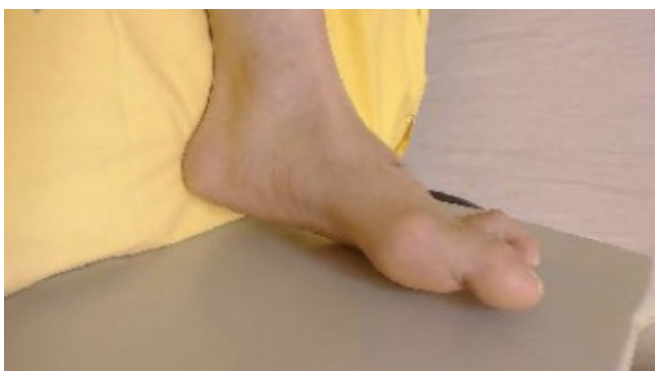


Figura 2. Deformidade dos pés

e força muscular dos membros superiores grau 5. Os défices motores motivavam deficiência motora significativa, necessitando de uma bengala para se locomover. Teste de função respiratória normal de acordo com as medidas de idade, peso e altura.

A doente foi admitida na sala do bloco operatório e o eletrocardiograma, oximetria de pulso, pressão arterial não invasiva, nível de consciência (BIS®) e temperatura foram monitorizados. Dois acessos endovenosos foram assegurados e a indução da anestesia foi feita com bólus de 3 mg/kg de propofol. A intubação foi bem-sucedida com tubo orotraqueal polivinil (tamanho 7,5), e a manutenção da anestesia foi assegurada com perfusão de propofol (6 mg/kg/h) e remifentanil (0,25 mg/kg/min). A cirurgia teve a duração de 70 minutos, e a doente permaneceu hemodinamicamente estável durante todo o procedimento. Não foram necessários relaxantes musculares no intraoperatório. Administrados 100 mg de tramadol e 30 mg de cetorolac para analgesia. No final da cirurgia, a doente foi extubada e transferida para a unidade de cuidados pós-operatórios, onde permaneceu em vigilância apertada durante 2 horas, não se tendo registado nenhum problema durante esse período.

## DISCUSSÃO

As considerações mais importantes relativamente à anestesia geral em doentes com DCMT relacionam-se com a resposta variável aos relaxantes musculares e o risco de HM.<sup>4-6</sup>

Quando a literatura é examinada, constata-se que são usados diferentes relaxantes neuromusculares nestes doentes sem registro de complicações. Independentemente do bloqueador neuromuscular utilizado, a monitorização do relaxamento neuromuscular com o uso de estimulação *train of four* (TOF) é recomendada. Este controlo do relaxamento muscular deverá ser efectuado preferencialmente no nervo facial (avaliação da resposta do músculo do orbicular do olho), pois os membros inferiores geralmente estão severamente denervados, e os membros superiores também podem estar afetados, dificultando a monitorização da resposta do adutor do polegar à estimulação do nervo ulnar ou do músculo flexor do hálux à estimulação do nervo tibial posterior.

A possibilidade de hipercalemia e de desencadeamento de HM em polineuropatias deve ser considerada no uso da succinilcolina.<sup>7</sup> Apesar disso, numa revisão envolvendo 86 doentes com DCMT, esta foi administrada em 56 cirurgias sem intercorrências associadas.<sup>8</sup> A resposta aos bloqueadores neuromusculares (BNM) não despolarizantes é variável nestes doentes, e os seus efeitos podem ser prolongados.<sup>4,9</sup> Deste modo, devido à falta de evidência suficiente para excluir os riscos de utilização de BNM na DCMT, a melhor maneira de lidar com esses doentes é minimizar o uso de fármacos que apresentam riscos potenciais, mesmo que algumas revisões indiquem que o seu uso é seguro e sem

efeitos adversos. Nesse contexto, os autores optaram por não utilizar BNM para facilitar a intubação.

A associação entre HM e o uso de anestesia inalatória na DCMT permanece incerta. Apesar de o sevoflurano ser capaz de desencadear HM em doentes suscetíveis,<sup>10</sup> a revisão de 86 casos indica que a maioria dos doentes recebeu agentes desencadeantes de HM sem efeitos adversos.<sup>8</sup> Entretanto, as informações disponíveis não excluem uma possível ligação entre ambos, tendo os autores optado por evitar potenciais *triggers* de complicações.

Os doentes com DCMT podem ter uma sensibilidade aumentada ao tiopental, e a dose necessária relaciona-se com a gravidade do distúrbio sensitivo e motor.<sup>11</sup> Por outro lado, a anestesia geral endovenosa com propofol é considerada segura e eficaz. Deste modo, os autores realizaram uma anestesia geral endovenosa total com remifentanil e propofol para alcançar os resultados mais seguros. Manteve-se uma monitorização apertada da temperatura corporal da doente (termómetro em localização esofágica), para excluir desenvolvimento de HM.

Doentes com um distúrbio neurológico periférico subjacente podem ser mais suscetíveis a lesão nervosa com o uso de técnicas de anestesia regional.<sup>12</sup> Muitos anestesiológistas temem uma possível exacerbação da DCMT por diferentes classes de fármacos utilizados na anestesia regional. Apesar disso, a literatura apoia totalmente a segurança e eficácia da anestesia regional no doente com DCMT.<sup>13</sup>

Neste caso clínico, era importante considerar as disfunções cardiovascular e respiratória relacionadas com a anestesia. Relatos anteriores sugerem que doentes com DCMT podem ser afetados por vários tipos de disritmias, incluindo bloqueio auriculoventricular de terceiro grau, síndrome do nóculo sinusal e flutter atrial paroxístico.<sup>2,5,10</sup>

Relativamente à função respiratória, estes doentes podem apresentar distúrbios da função diafragmática; e anormalidades da caixa torácica, levando a síndrome pulmonar restritivo.<sup>14</sup> Os testes de função pulmonar são medidas clinicamente úteis para avaliar doentes com DCMT. O envolvimento diafragmático geralmente ocorre numa fase mais tardia da doença. A fraqueza dos músculos respiratórios pode ter consequências graves e debilitantes, predispondo os doentes a complicações como pneumonia ou necessidade de ventilação prolongada após a cirurgia.<sup>2</sup>

Atualmente, ainda há um debate sobre os cuidados anestésicos apropriados para procedimentos cirúrgicos em doentes com DCMT. Apesar dessas preocupações, a opção de anestesia geral endovenosa total com propofol e remifentanil foi adequada e segura nesta doente.

#### Responsabilidades Éticas

**Conflitos de interesse:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**Fontes de financiamento:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

**Confidencialidade dos dados:** Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

**Consentimento:** Consentimento do doente para publicação obtido.

**Proveniência e revisão por pares:** Não comissionado; revisão externa por pares.

#### Ethical Disclosures

**Conflicts of interest:** The authors have no conflicts of interest to declare.

**Financing Support:** This work has not received any contribution, grant or scholarship.

**Confidentiality of data:** The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

**Patient Consent:** Consent for publication was obtained.

**Provenance and peer review:** Not commissioned; externally peer reviewed.

Submissão: 24 de abril, 2019 | Received: 24<sup>th</sup> of April, 2019

Aceitação: 13 de agosto, 2019 | Accepted: 13<sup>th</sup> of August, 2019

Publicado: 31 de dezembro, 2019 | Published: 31<sup>st</sup> of December, 2019

## REFERÊNCIAS

1. Bassam BA. Charcot-Marie-Tooth disease variants-classification, clinical, and genetic features and rational diagnostic evaluation. *J Clin Neuromuscul Dis.* 2014; 15:117-28. doi: 10.1097/CND.000000000000020.
2. Tetzlaff JE, Schwendt I. Arrhythmia and Charcot-Marie-Tooth disease during anesthesia. *Can J Anaesth.* 2000;47:829.
3. Cordeiro JL, Marques W, Hallak JE, Osório FL. Charcot-Marie-Tooth disease, psychiatric indicators and quality of life: a systematic review. *ASN Neuro.* 2014; 27: 185– 92. doi: 10.1042/AN20130048.
4. Schmitt HJ, Münster T. Mivacurium-induced neuromuscular block in adult patients suffering from Charcot-Marie-Tooth disease. *Can J Anaesth.* 2006; 53: 984– 8.
5. Bösenberg A, Larkin K. Anaesthesia and Charcot-Marie-Tooth Disease. *S Afr J Anaesth Analgesia.* 2006; 12:131-3.
6. Smith JD, Minkin P, Lindsey S, Bovino B. Anesthetic and surgical management of a bilateral mandible fracture in a patient with Charcot-Marie-Tooth Disease: a case report. *J Oral Maxillofac Surg.* 2015; 73:1917.e1-6. doi: 10.1016/j.joms.2015.06.162.
7. Martyn JA, Richtsfeld M. Succinylcholine-induced hyperkalemia in acquired pathologic states: etiologic factors and molecular mechanisms. *Anesthesiology.* 2006;104:158-69. doi:10.1097/00000542-200601000-00022.
8. Antognini JF. Anaesthesia for Charcot-Marie-Tooth disease: a review of 86 cases. *Can J Anaesth.* 1992; 39: 398– 400.
9. Aceto P. Cisatracurium-induced neuromuscular block during total intravenous anaesthesia in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. *Eur J Anaesthesiol.* 2010; 27:670-2. doi: 10.1097/EJA.0b013e3283357060.
10. Ducart A, Adnet P, Renaud B, Riou B, Krivosic-Horber R. Malignant Hyperthermia During Sevoflurane Administration. *Anesth Analg.* 1995; 80:609-11.
11. Kotani N, Hirota K, Anzawa N, Takamura K, Sakai T, Matsuki A. Motor and sensory disability has a strong relationship to induction dose of thiopental in patients with the hypervariable variety of Charcot-Marie-Tooth syndrome. *Anesth Analg.* 1996; 82:182-6.
12. McSwain JR, Doty JW, Wilson SH. Regional anesthesia in patients with pre-existing neurologic disease. *Curr Opin Anaesthesiol.* 2014; 27:538-43. doi: 10.1097/ACO.0000000000000107.
13. Schmitt HJ, Huberth S, Huber H, Münster T. Catheter-based distal sciatic nerve block in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *BMC Anesthesiol* 2014;14:8. doi: 10.1186/1471-2253-14-8.
14. Pasha TM, Knowles A. Anaesthetic management of a patient with Charcot-Marie-Tooth disease for staged diaphragmatic plication. *Br J Anaesth.* 2013; 110: 1061– 3. doi: 10.1093/bja/aet142.