

PO 31 - ATROFIA MUSCULAR TIPO III – PODEMOS RELAXAR?

Joana Tinoco¹, Ana Pratas², Alda Martins³

¹Centro Hospitalar de Setúbal, ²Hospital do Espírito Santo de Évora, ³Centro Hospitalar Barreiro Montijo

Introdução: O Síndrome de Wohlfart-Kugelberg-Welander, ou atrofia muscular espinhal tipo III, é uma doença autossómica recessiva, caracterizada pela degeneração dos neurónios motores no corno anterior da medula espinhal e fraqueza muscular progressiva. Atinge inicialmente os músculos proximais das extremidades, seguido dos músculos torácicos, sendo as complicações respiratórias a principal causa de morbilidade.^{1,2} Nenhuma técnica anestésica está contraindicada, mas nenhuma é perfeita, existindo poucos relatos de conduta anestésica, especialmente no que concerne a utilização de bloqueadores neuromusculares (BNM). Descrevemos um caso bem-sucedido.

Caso clínico: Mulher, 62 anos, ASA III, por atrofia muscular espinhal tipo III, sob nusinersen intratecal, com limitação na locomoção, mas sem atingimento respiratório, proposta para histerectomia e anexectomia. Da avaliação pré-anestésica destaca-se a inexistência de estigmas de VAD, RxTórax com desvio escoliótico e aumento do índice cardiorácico, ecocardiograma com derrame pericárdico ligeiro e PFR e GSA sem alterações. Optou-se por uma TIVA, com propofol em TCI, remifentanil e, na indução anestésica, rocurónio 0.6 mg/kg. Para além da monitorização standard ASA e da profundidade anestésica, foi dada especial atenção à monitorização do BNM. Esta revelou reversão gradual do bloqueio neuromuscular com necessidade de repicagens 3 e 4 horas após a dose inicial. Foi adotada uma estratégia de analgesia multimodal de forma a evitar o uso de opióides no pós-operatório. Por TOF com 0 respostas e CPT de 8, foi descurarizada com sugammadex 4mg/kg e extubada sem intercorrências. Após vigilância inicial em UCPA, foi transferida para a unidade de cuidados intermédios. Nas primeiras 48 horas, destaca-se sensação de fraqueza nos membros superiores, autolimitada, sem outras complicações.

Discussão: A avaliação pré-operatória deve ser cuidadosa, atempada e em equipa multidisciplinar. Se, por um lado, se podem encontrar estigmas de VAD, nem sempre a abordagem do neuroeixo é uma alternativa segura. Para além do risco de dificuldade técnica, existe uma imprevisibilidade nas doses necessárias, com risco de bloqueio falhado ou bloqueio espinhal alto. Quanto ao uso de anestesia geral, especialmente no que diz respeito aos BNM, existem ainda poucos estudos. Os despolarizantes não são recomendados pelo risco de hipercaliémia, mas parece haver uma sensibilidade variável aos não despolarizantes, pela desnervação crónica da placa motora terminal. Além disso, TOF poderá não ser fiável e o BNM residual pode ocorrer mesmo após reversão completa do bloqueio. O sugammadex, por sua vez,

parece seguro.³ Este relato de caso ambiciona corroborar a segurança no uso de BNM na síndrome Wohlfart-Kugelberg-Welander, desde que cuidadosamente acompanhado em todas as fases do perioperatório.

Referências:

1. Syndromes: Rapid Recognition and Perioperative Implications, 2006
2. Eur J Anaesthesiol 2015; 32:211-213
3. Curr Opin Anaesthesiol 2002; 15:371–376.



