

Telangiectasia Hereditária Hemorrágica: Considerações Anestésicas em Amputação Supracondiliana

Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia: Anesthetic Considerations in Urgent Amputation

Cátia Domingues^{1,*} , Marta Laranjo¹ , Leonor Gomes¹ , Lúcia Gonçalves² 

Afiliação

¹ Interna de Anestesiologia do Serviço de Anestesiologia, Centro Hospitalar de Leiria, EPE, Leiria, Portugal.

² Assistente Hospitalar de Anestesiologia do Serviço de Anestesiologia, Centro Hospitalar de Leiria, EPE, Leiria, Portugal.

Palavras-chave

Anestesia por Condução; Telangiectasia Hereditária Hemorrágica

Keywords

Anesthesia, Conduction; Telangiectasia, Hereditary Hemorrhagic

A telangiectasia hereditária hemorrágica (THH) ou síndrome de Osler-Weber-Rendu é uma doença autossómica dominante caracterizada por displasia vascular. É uma patologia pouco frequente e subdiagnosticada, apresentando uma incidência de 1:5000-10 000.¹ A fisiopatologia da THH relaciona-se com anomalias na angiogénese, condicionando uma desregulação entre fatores pró-angiogénicos e antiangiogénicos, conduzindo a fragilidade estrutural da parede vascular, com consequente dilatação e rutura com trauma mínimo.² As lesões vasculares podem surgir em vários locais, nomeadamente no sistema nervoso central, via aérea, fígado e trato gastrointestinal.³ Estes doentes apresentam uma maior incidência de anemia ferropénica, que pode ter origem em epistaxis ou hemorragia digestiva por lesão de telangiectasias gastrointestinais.⁴ Malformações arteriovenosas (MAVs) pulmonares podem desencadear hemoptises, hemotórax e *shunt* direito-esquerdo, causando hipoxemia, hipertensão pulmonar e potencial doença tromboembólica.⁵ As MAVs cerebrais podem ser responsáveis por cefaleias, convulsões, sinais neurológicos focais e aumento do risco de hemorragia cerebral.⁶ MAVs espinhais são raras, e frequentemente assintomáticas, no entanto podem ser responsáveis por hematomas do neuroeixo.⁷

Descrevemos o caso de uma mulher, 87 anos, ASA IV, com história de THH, anemia crónica ferropénica (9 g/dL) e insuficiência cardíaca. A doente foi proposta para amputação supracondiliana urgente do membro inferior direito devido a isquemia aguda. Após obtenção do consentimento informado, procedeu-se à monitorização invasiva da pressão arterial e realizou-se o bloqueio ecoguiado dos nervos femoral e ciático subglúteo, com ropivacaína 5 mg/mL, 20 mL em cada bloqueio. Obteve-se bloqueio anestésico satisfatório em 15 minutos. Após administração de 1 g de ácido tranexâmico, a cirurgia

foi realizada com sucesso sob sedação ligeira (100 µg de fentanil, no início da cirurgia). O bloqueio sensitivo teve uma duração de 10 horas, tendo sido instituída analgesia pós-operatória em esquema fixo, com paracetamol, metamizol e tramadol, sem necessidade de fármacos de resgate. A doente teve alta 5 dias após a cirurgia. Na avaliação realizada 1 mês após a alta, a doente referiu um controlo satisfatório da dor, negando intercorrências ou dor do membro fantasma.

Neste caso, a anestesia regional mostrou ser uma técnica eficaz, segura e satisfatória para a doente. A anestesia geral poderia desencadear hemorragia da via aérea, dificuldade na ventilação, aumento do shunt intrapulmonar e maior variabilidade hemodinâmica.⁵ A abordagem do neuroeixo foi evitada devido à possibilidade de presença de MAVs espinhais não documentadas, que poderiam favorecer a ocorrência de hematoma epidural. Através do bloqueio de nervos periféricos, foi possível realizar uma cirurgia altamente mutilante prevenindo complicações potencialmente graves numa doente frágil. Num contexto eletivo, a doente deveria ser integrada num programa de *patient blood management*. No entanto, dado o carácter urgente da cirurgia, a nossa abordagem focou-se na adoção de estratégias preventivas, com recurso a anestesia regional, anti-fibrinolíticos, preenchimento vascular adequado, monitorização invasiva da pressão arterial, uso de garrote e eletrocautério. Estas técnicas permitiram diminuir a hemorragia e monitorizar a perda hemática, não se tendo verificado necessidade de transfusão perioperatória.

A abordagem anestésica em doentes com THH requer um planeamento cuidadoso e controlo adequado da hemorragia, estado hemodinâmico e oxigenação. Apesar de incomum, esta patologia coloca importantes desafios anestésicos que devem ser tidos em consideração pelo anestesista, durante a sua abordagem.

Autor Correspondente/Corresponding Author:

Cátia Domingues

Morada: Centro Hospitalar de Leiria, EPE, Rua de Santo André, 2410-197 Leiria, Portugal.

E-mail: domingues.s.catia@gmail.com

Responsabilidades Éticas

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

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição 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: 29 de novembro, 2023 | Received: 29th of November, 2023

Aceitação: 11 de novembro, 2023 | Accepted: 11th of November, 2023

Publicado: 21 de dezembro, 2023 | Published: 21st of December, 2023

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e Revista SPA 2023. Reutilização permitida de acordo com CC BY 4.0.

© Author(s) (or their employer(s)) and SPA Journal 2023. Re-use permitted under CC BY 4.0.

REFERÊNCIAS

1. Govani FS, Shovlin CL. Hereditary haemorrhagic telangiectasia: a clinical and scientific review. *Eur J Hum Genet.* 2009; 17: 860-71. doi: 10.1038/ejhg.2009.35.
2. Hsu YP, Hsu CW, Bay CH, Cheng SW, Chen C. Medical treatment for epistaxis in hereditary hemorrhagic telangiectasia: a meta-analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2019;160:22-35. doi: 10.1177/0194599818797316.
3. Lomax S, Edgcombe H. Anesthetic implications for the parturient with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Can J Anesth.* 2009; 56: 374-84. doi: 10.1007/s12630-009-9076-z.
4. Jackson SB, Villano NP, Benhammou JN, Lewis M, Pisegna JR, Padua D. Gastrointestinal manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT): a systematic review of the literature. *Dig Dis Sci.* 2017; 62: 2623-30. doi: 10.1007/s10620-017-4719-3.
5. Robinson D, Rogers B, Kapoor R, Swan J, Speas G, Gutmann R. Anesthetic considerations for a patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome) undergoing a five box thoracoscopic maze procedure for atrial fibrillation. *J Investig Med High Impact Case Rep.* 2014; 10: 2324709614553669. doi: 10.1177/2324709614553669.
6. Brinjikji W, Iyer VN, Wood CP, Lanzino G. Prevalence and characteristics of brain arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: a systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg.* 2017; 127: 302-10. doi: 10.3171/2016.7.JNS16847.
7. Brinjikji W, Nasr DM, Cloft HJ, Iyer VN, Lanzino G. Spinal arteriovenous fistulae in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia: A case report and systematic review of the literature. *Interv Neuroradiol.* 2016; 22: 354-61. doi: 10.1177/1591019915623560.