

Caso Clínico

Hemorragia Massiva em Doente com Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber

Caso Clínico

JOÃO FÉRIA COLAÇO, INTERNO DO INTERNATO COMPLEMENTAR DE ANESTESIOLOGIA - HOSPITAL DE FARO
ÂNGELA GARCIA ALVES, CHEFE DE SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA - CENTRO HOSPITALAR LISBOA NORTE
HELENA GOMES SANTOS, ASSISTENTE HOSPITALAR GRADUADA - CENTRO HOSPITALAR LISBOA NORTE

Palavras-chave:

- Klippel Trenaunay Weber
- Hemorragia massiva
- Displasia vascular
- Aneurismectomia
- Bypass femoro-popliteu
- Coagulopatia
- Cell-Saver.

Resumo

O Síndrome de Klippel Trenaunay Weber (SKTW) é uma doença congénita rara caracterizada por hemangiomas cutâneos, hipertrofia óssea e dos tecidos moles e anomalias venosas e/ou linfáticas associadas a malformações arterio-venosas e coagulopatia.

Na literatura estão descritos cerca de 1000 casos, dos quais apenas 12 incluem abordagem anestésica.

Os autores descrevem o caso clínico de um doente com o diagnóstico de SKTW submetido a aneurismectomia da artéria femoral superficial direita e bypass femoro-popliteu, sob anestesia geral balanceada complicada de hemorragia massiva (perda sanguínea total de 8050 mL, em contraste com os 500-1000 ml estimados), com origem em displasia vascular do membro inferior.

Os autores pretendem discutir a abordagem agressiva de uma hemorragia massiva, nomeadamente a utilização de cell-saver e sistemas de infusão rápida de soros (Level 1 [®]).

Massive Hemorrhage in Patient with Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome

Clinical Case

JOÃO FÉRIA COLAÇO, INTERNO DO INTERNATO COMPLEMENTAR DE ANESTESIOLOGIA - HOSPITAL DE FARO
ÂNGELA GARCIA ALVES, CHEFE DE SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA - CENTRO HOSPITALAR LISBOA NORTE
HELENA GOMES SANTOS, ASSISTENTE HOSPITALAR GRADUADA - CENTRO HOSPITALAR LISBOA NORTE

Key-words:

- Klippel-Trenaunay-Weber syndrome
- Massive hemorrhage
- Angiodysplasia
- Aneurysmectomy
- Femoral-popliteal bypass surgery
- Coagulopathy
- Intraoperative cell-saver.

Abstract

Klippel Trenaunay Weber syndrome (SKTW) is rare congenital disease characterized by cutaneous hemangioma, bone and soft tissue hypertrophy and venous/lymphatic abnormalities related with arterio-venous malformations and coagulopathy.

There are about 1000 case reports found in the literature, of which only 12 include anesthetic approach.

The authors report a case of a patient diagnosed with SKTW submitted to a right superficial femoral artery aneurysmectomy and femoral-popliteal bypass surgery, under general anesthesia complicated with massive hemorrhage (total blood loss of 8050mL against 500-1000mL estimated for this kind of procedure), due to angiodysplasia of right leg.

The authors discuss an aggressive approach to massive blood loss, mainly regarding the use of intraoperative cell-saver and fluid rapid infusers (Level 1 [®]).

Introdução

O Síndrome de Klippel Trenaunay Weber (SKTW) é uma doença congénita rara. A maioria dos casos ocorre de forma esporádica, estando descritos casos com padrão de transmissão genética autossómica dominante.⁹ O diagnóstico é clínico com base na identificação da tríade composta por hemangiomas cutâneos, hipertrofia óssea e dos tecidos moles e anomalias venosas e/ou linfáticas associadas a malformações arterio-venosas.¹

A primeira referência ao síndrome foi feita em 1900, por Klippel e Trenaunay, em 2 doentes com hemangiomas cutâneos, varicosidades ao nível das extremidades e hipertrofia óssea e dos tecidos moles. Em 1918, Parkes e Weber descreveriam uma variante caracterizada pela presença de malformações arteriovenosas (MAV's) associadas, actualmente designado por SKTW.¹

Os mecanismos fisiopatológicos da doença ainda não se encontram esclarecidos, tendo sido propostas várias teorias, nomeadamente alterações ao nível da cadeia ganglionar simpática durante o período

fetal com formação de anastomoses arteriovenosas microscópicas dilatadas, alterações do desenvolvimento mesodérmico com manutenção de comunicações arteriovenosas primitivas e anomalias do sistema venoso profundo causando obstrução do fluxo venoso, hipertensão venosa e hipertrofia óssea e dos tecidos moles.^{7,8,9}

Embora existam várias definições possíveis, hemorragia massiva pode ser arbitrariamente considerada como uma situação em que seja necessária reposição sanguínea de mais de 1 a 1,5 vezes o valor total da volémia normal de uma forma aguda, ou num período de 24h.⁴

Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 61 anos, raça branca, com SKTW diagnosticado desde 2006, proposto para ressecção cirúrgica de aneurisma da artéria femoral superficial direita com interposição de prótese vascular. O doente apresentava uma bioprótese valvular aórtica (colocada em 2001), uma bioprótese mitral (colocada em 2002), cardio-

patia isquêmica (enfarte agudo do miocárdio em 2004), insuficiência cardíaca congestiva (ICC) New York heart Association (NYHA) classe III com internamento anterior por ICC descompensada em 2008, esclerodermia localizada (morfeia) e alergia à penicilina e ao iodo.

Em relação aos antecedentes cirúrgicos referência a três cirurgias cardíacas realizadas no contexto de endocardite infecciosa com atingimento valvular (colocação de bioprótese valvular aórtica em Junho de 1998, plastia da válvula mitral e substituição de bioprótese valvular aórtica em Novembro de 2001, colocação de bioprótese mitral em Outubro de 2002) e duas intervenções endovasculares para correção de MAV's e malformações aneurismáticas ao nível dos membros inferiores (exclusão endovascular de aneurisma da artéria íliaca direita em 2007, embolização de MAV pélvica em 2006), todas realizadas sob anestesia geral e sem intercorrências.

Na altura do internamento realizava terapêutica em ambulatório com perindopril (5 mg/d p.o.), carvedilol (6,25 mg/d p.o.), ácido acetilsalicílico (100 mg/d p.o.), sinvastatina (10 mg/d p.o.) e clopidogrel (75 mg/d p.o.) interrompido 15 dias antes do internamento.

Na visita anestésica pré-operatória, ao exame objectivo, referência a lesões tróficas da pele, ao nível da região íliaca direita, compatíveis com o diagnóstico de Morfeia (figura 1), lesão angiomatosa no terço inferior da perna direita, sinais de insuficiência venosa, varicosidades e alterações tróficas da pele ao nível do membro inferior direito (figura 2) e massa volumosa pulsátil palpável na região interna da coxa direita, inferiormente ao ligamento inguinal. À auscultação cardíaca referência a um clique de abertura mesossistólico, sem sopros. Os valores da avaliação analítica pré-operatória estão referenciados no Quadro 1.



Fig. 1 - Lesão trófica da pele sugestiva de esclerodermia localizada (Morfeia)



Fig. 2 - Lesões hemangiomasas acompanhadas de varicosidades

Quadro I - Avaliação analítica pré-operatória

Hemoglobina	13,8 g/L
Hematócrito	42,9%
Contagem de leucócitos	4,12x10 ⁹ /L
Contagem de Plaquetas	102x10 ⁹ /L
Tempo de Tromboplastina Parcial Activada	32,3 seg
Tempo de Protrombina	14,2 seg
INR	1,22
Fibrinogénio	170 mg/dL
Creatinina	0,94 mg/dL
Sódio	143 mmol/L
Potássio	4,6 mmol/L

O electrocardiograma (ECG) 12 derivações e provas de função respiratória eram normais; na radiografia do tórax visualização de fios de sutura esternais, engurgitamento hilar e reforço reticular intersticial pulmonar; na radiografia do fémur direito referência a erosão óssea detectável ao nível do terço inferior (figura 3).



Fig. 3 - Radiografia do fémur direito com evidência de erosão óssea no 1/3 inferior

O ecocardiograma transtorácico revelou prótese valvular biológica em posição mitral com estenose de grau ligeiro a moderado, prótese valvular biológica em posição aórtica, hipertensão pulmonar ligeira a moderada e uma fracção de ejeção do ventrículo esquerdo de 48%.

Na preparação para a cirurgia foi realizada tipagem sanguínea e pedido de 3 unidades de concentrado de eritrócitos (UCE) para o bloco operatório.

O doente foi monitorizado com monitorização Standard, trazendo da enfermaria um acesso venoso periférico (abocath®22G), tendo sido colocados outros dois acessos venosos: um antes da indução e outro após (abocath®18G e French®8,5G, respectivamente). Foi preparado o cell-saver e um sistema para infusão rápida de soros. A indução anestésica foi realizada com midazolam (0,02 mg.kg⁻¹ i.v.), remifentanil (1 µg.kg.min⁻¹ durante 5 minutos), tiopental (4,2 mg/Kg) e cisatracúrio (0,1 mg/Kg), tendo decorrido sem intercorrências. Após a indução anestésica foi colocada uma linha arterial radial à esquerda (técnica Sel-dinger), um catéter venoso central de 3 vias ao nível da veia jugular interna direita e uma sonda de temperatura nasofaríngea.

A anestesia foi geral balanceada mantida com sevoflurano e oxigénio 40% em ar, cisatracúrio e remifentanil. As concentrações de sevoflurano e a velocidade de perfusão de remifentanil foram adaptadas de acordo com parâmetros clínicos, nomeadamente o perfil hemodinâmico do doente e valores fornecidos pelo BIS®. A temperatura nasofaríngea foi mantida acima dos 35° C.

No decurso da intervenção cirúrgica referência a episódio súbito de hemorragia severa tendo ultrapassado a velocidade de processamento do Cell saver (4050mL no aspirador e 4000mL no cell-saver) com hipotensão arterial associada (pressão arterial média desceu até 30mmHg), causada por dificuldade na hemostase cirúrgica ao nível dos vasos displásicos do membro inferior.

O quadro de hipotensão arterial foi controlado através da administração de fluidos por um sistema de infusão rápida de soros e da administração de efedrina 10 mg em bólus (total 30 mg i.v. em 15 min), seguida de instituição de suporte vasopressor com dopamina em perfusão (5-15 µg.kg.min⁻¹), para manutenção da pressão arterial média entre 60 e 80 mmHg.

Quadro II - Fluidos administrados no intra-operatório

Soro	Quantidade (ml)
Lactato de Ringer	500
Soro fisiológico	1500
Poli-electrolítico	700
Voluven®	1500
Gelofundina®	500

Durante o período intra-operatório foi administrado um total de 2000 ml de colóides, 2700 ml de cristalóides (Quadro 2) e 2820 mg de gluconato de cálcio; foram transfundidas 7 UCE, 16 U de plasma fresco congelado (PFC), 8 g de concentrado de fibrinogénio, 4 pools de plaquetas (PLT) e 1820 ml de sangue autólogo recuperados através do cell-saver, de acordo com valores laboratoriais de controlo e dados do elastograma. As perdas sanguíneas intra-operatórias totais foram avaliadas em 8050ml. A pressão arterial média foi conservada entre os 60 e 80 mmHg, o débito urinário foi mantido acima de 0,5 mL.Kg.h⁻¹, e a diurese total foi de 525 ml. O suporte vasopressor foi descontinuado ainda no intra-operatório.

Foi realizada a ressecção cirúrgica de aneurisma da artéria femoral superficial direita com interposição de prótese vascular

VascuGraft PTFE®. A duração da cirurgia foi de 6 horas e 15 minutos apresentando a avaliação analítica referenciada no Quadro 3.

Quadro III - Avaliação analítica no final da cirurgia

Hg	8,8 mg/L
PLT	66x10 ⁹ /L
pH	7,46
pO ₂	184 mmHg
pCO ₂	39,5 mmHg
HCO ₃ ⁻	28,3 mmol/L
lactatos	14 mg/dL
fibrinogénio	112 mg/dL
creatinina	0,6 mg/dL
Na ⁺	141 mmol/L
K ⁺	4,1 mmol/L
Ca ²⁺	1,07 mmol/L
TP	11,6/19 seg
INR	1,61

Após a intervenção o doente foi transferido para a unidade de cuidados intensivos (UCI), intubado sob ventilação mecânica. Nas primeiras 24h pós-operatórias, foi efectuada a transfusão de mais 3 UCE, 3g de concentrado de fibrinogénio e 3 pools de PLT. A extubação foi conseguida ao terceiro dia e a transferência para a enfermaria ao sétimo dia de internamento. Teve alta hospitalar ao 15º dia de internamento, referenciado à consulta de cirurgia vascular e de dor.

Discussão

A probabilidade dos doentes com STKW serem submetidos, em alguma altura da vida, a cirurgia vascular, é maior comparativamente à população em geral.¹⁰

Neste caso em particular, o doente apresentava nos antecedentes várias intervenções cirúrgicas secundárias à patologia em questão, tratando-se contudo de procedimentos endovasculares e por isso com menor risco de hemorragia.

Na cirurgia em causa o risco hemorrágico não era negligenciável mas ultrapassou, em muito, a estimativa dos autores.

Devido à existência de malformações vasculares, o STKW está associado a um risco acrescido de hemorragia espontânea ou secundária a trauma ou a qualquer tipo de iatrogenia em territórios vascularizados. Nestes indivíduos, qualquer tipo de cirurgia envolvendo estruturas vasculares deverá ser considerada como de elevado risco hemorrágico, mesmo aquelas normalmente não associadas a risco significativo de perdas sanguíneas.

Existem 2 tipos de anomalias vasculares associados a fenómenos hemorrágicos nestes doentes: anomalias secundárias a proliferação celular (Síndrome de Kasabach-Merritt, com sequestro de plaquetas) e anomalias secundárias à distorção do leito vascular, com activação continuada do sistema de coagulação e consumo de fac-

tores de coagulação.^{11,12} O doente em causa apresentava anomalias secundárias a distorção do leito vascular, conforme sugerido pelo exame objectivo e antecedentes cirúrgicos. Neste caso, o episódio hemorrágico ocorreu durante a intervenção cirúrgica e teve origem ao nível da vasculatura displásica do membro inferior, por dificuldade na hemostase cirúrgica. Atendendo às perdas sanguíneas registadas (8050 ml) e à necessidade transfusional de um total de 10 UCE, durante o período intra-operatório e primeiras 24h pós-operatórias,

este caso constitui um exemplo de hemorragia e transfusão massivas inesperado.¹³

Para o sucesso da abordagem terapêutica, foi determinante a existência de bons acessos venosos, a existência de um sistema de infusão rápida de soros, a manutenção da normotermia e a transfusão de sangue e derivados orientada por avaliações analíticas regulares, em articulação com o Serviço de Imunohemoterapia e o Serviço de Patologia Clínica.

Referências

1. Álamo Martínez J, Bellido C, Socas Macías M, García-Moreno J, Suárez Grau M, Gallido G. Massive mesenteric angiomatosis and low digestive hemorrhage in a patient with Klippel Trenaunay Weber síndrome. *Rev Esp Enferm Fig* 2007; 99 (2): 112-113.
2. Hobbs KE, Whittaker RS: Major surgery in the presence of a primary capillary haemorrhagic disorder. *Hemostase* 1966; 6(4): 241-244.
3. Bousema MT, Kramer MH, Steijlen PM: Extensive capillary malformation with a compensated coagulopathy. *Clin Exp Dermatol* 1999; 24(5): 372-374.
4. Association of Anaesthetists of Great Britain and Ireland – GUIDELINES, Blood transfusion and the anaesthetist: management of massive haemorrhage. *Anaesthesia* 2010; 65: 1153–1161.
5. Robertson DJ. Congenital arteriovenous fistulae of the extremities. *Ann R Coll Surg Engl* 1956;18:73-98
6. Yazaki M, Kaneko K, Tojo K, Miyazaki D, Shimojima Y, Ueda K. An unusual case of Klippel-Trénaunay-Weber syndrome presenting with portosystemic encephalopathy. *Intern Med*. 2008;47(18): 1621-5.
7. Servelle M. Klippel and Trenaunay's syndrome. 768 operated cases. *Ann Surg*. Mar 1985; 201(3):365-73.
8. Baskerville PA, Ackroyd JS, Browse NL. The etiology of the Klippel-Trenaunay syndrome. *Ann Surg*. Nov 1985; 202(5): 624-7.
9. McGroary BJ, Arnadio PC. Klippel-Trenaunay syndrome: orthopaedic considerations. *Orthop Ver* 1993; 22(1): 41-50.
10. Mazoyer E, Enjolras O, Laurian C, Houdart E, Drouet L: Coagulation abnormalities associated with extensive venous malformations of the limbs: differentiation from Kasabach-Merritt syndrome. *Clin Lab Haematol* 2002; 24(4): 243-251.
11. Enjolras O, Mulliken JB: Vascular tumors and vascular malformations (new issues). *Adv Dermatol* 1997; 13: 375-423.
12. Noel AA, Gloviczki P, Cherry KJ Jr, Rooke TW, Stanson AW, Driscoll DJ. Surgical treatment of venous malformations in Klippel-Trenaunay syndrome. *J Vasc Surg* 2000; 32(5): 840-847.
13. Kristen C. Sihler and Lena M. Napolitano. *Chest* 2009; 136: 1654-1667.