**Título:** Anestesia de Urgência em Síndrome de Stiff Person – um desafio anestésico

**Autores:** A. Sofia Pinto (apresentador) Bárbara Sousa (1º autor) Mihran Portugalyan André Delgado Pedro Godinho Cristina Carmona

**Instituições:** Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

**Área Terapêutica/Tema:** Prática baseada na evidência e melhoria da qualidade (Evidence-based Practice and Quality Improvement)

**Resumo:**

Introdução: A síndrome de Stiff Person (SSP) é uma doença neurológica rara de causa auto-imune, com implicações anestésicas importantes, uma vez que cursa com redução da produção do ácido gama-aminobutírico (GABA).2 A escolha da técnica anestésica, assim como a monitorização, assumem um papel essencial na abordagem destes doentes.1

Caso clínico: Homem, 56 anos, com antecedentes de esferocitose hereditária. Internado para esclarecimento de quadro com 6 semanas de evolução de fraqueza nos membros inferiores, hiperreflexia miotática generalizada e espasticidade marcada. Após o diagnóstico etiológico provável de SSP, iniciou terapêutica com clonazepam, baclofeno e corticóide. A D7 de internamento, queda da própria altura, com documentação de hematoma subcapsular esplénico e hemoperitoneu, e indicação para esplenectomia urgente. À entrada no bloco, doente obnubilado, com PA 98/58mmHg, taquicárdico (114bpm), com jejum e sem sinais de via aérea difícil. Após monitorização standard da ASA, PA invasiva, BIS e TOF, optou-se por anestesia geral endovenosa (AG EV) e intubação orotraqueal com propofol (80mg), ketamina (50mg), fentanil (0,15mg) e rocurónio (80mg). Manutenção anestésica com propofol (TCI), sem bólus adicionais de relaxante muscular (RM). Perdas hemáticas estimadas de 3100mL e reposição volémica com fluidoterapia e hemoderivados. Sem necessidade de suporte aminérgico. No final da cirurgia, iniciou perfusão de morfina com droperidol a 2mg/h, após bólus de 6mg. De acordo com o TOF, administrou-se sugamadex (200mg) e o doente foi extubado e transferido para a UCI, onde permaneceu 3 dias, sem intercorrências.

Discussão: A etiologia do SSP não é totalmente conhecida mas cursa com disfunção das vias do GABA, conduzindo a redução do seu efeito inibitório sobre os neurónios motores, resultando em hiperatividade deste sistema e rigidez muscular. Os principais desafios anestésicos relacionam-se com: escolha da técnica anestésica pelas potenciais interações farmacológicas com o sistema GABA e com a terapêutica do SSP; prevenção de fatores desencadeantes de exacerbações, como a dor/ stress cirúrgico; controlo da temperatura, pela interferência do baclofeno na sua perceção. A utilização de halogenados e RM é controversa na literatura, devido ao risco de agravarem situações de hipotonia e fraqueza muscular com necessidade de manutenção de ventilação mecânica no pós-operatório, pelo que a AG EV foi a técnica escolhida.

Atendendo à escassa literatura publicada, é essencial uma escolha criteriosa dos fármacos anestésicos, considerando as suas interações. Recomenda-se a monitorização cuidadosa da função respiratória, bloqueio neuromuscular, profundidade anestésica e temperatura.  Deve ser ainda dado ênfase ao controlo da dor pós-operatória. Pelo risco acrescido de complicações, a vigilância destes doentes no pós-operatório e a sua referenciação são fundamentais.

Referências:

1. J Anest & Inten Care Med. 2017; 3(3):555615

2. Rev Bras Anestesiol. 2016;66(5):543-545