

GASTROPLASTIA EM PACIENTE COM DOENÇA DE VON WILLEBRAND: RELATO DE CASO

GASTROPLASTY IN A PATIENT WITH VON WILLEBRAND DISEASE: CASE REPORT

FELIPE MENDES FARIA¹; GUSTAVO SIQUEIRA ELMIRO^{1,2}; GIULLIANO GARDENGHI^{1,2,3}

1. Clínica de Anestesia - Goiânia GO
2. Hospital do Coração de Goiás (HCOR) - Goiânia GO
3. Hospital ENCORE - Aparecida de Goiânia GO

RESUMO

A Doença de von Willebrand (DVW) é um distúrbio hemorrágico hereditário autossômico definido pela diminuição da atividade do Fator de von Willebrand (FVW) no sangue. Pode ser secundária a um defeito quantitativo ou qualitativo. O presente relato de caso aborda uma paciente com doença de DVW e obesidade, submetida a gastroplastia em um Hospital de Goiânia. Com indicação de hematologista do uso de fator VIII 2500 UI, a ser realizado 1 hora antes do procedimento cirúrgico, com subsequente dose de manutenção por 5 dias. No centro cirúrgico foi realizada anestesia venosa total, com Propofol e Remifentanil como drogas de manutenção. O procedimento ocorreu sem intercorrência e com 24 horas de internação hospitalar paciente recebeu alta por parte da equipe.

Palavras-chave: Doenças de von Willebrand; Anestesia; Hematologia.

ABSTRACT

Von Willebrand Disease (VWD) is an autosomal hereditary bleeding disorder defined by decreased activity of Von Willebrand Factor in the blood. It may be secondary to a quantitative or qualitative defect. This case report addresses a patient with VWD and obesity who underwent gastroplasty at a Hospital in Goiânia. With a hematologist's recommendation for the use of factor VIII 2500 IU, to be performed 1 hour before the surgical procedure, with a subsequent maintenance dose for 5 days. In the operating room, total intravenous anesthesia was performed, with Propofol and Remifentanil. The procedure was uneventful and after 24 hours of hospital stay, the patient was discharged by the team.

Keywords: Von Willebrand Diseases; Anesthesia; Hematology.

INTRODUÇÃO

A Doença de von Willebrand (DVW) é um distúrbio hemorrágico hereditário autossômico definido pela redução da atividade do Fator de Von Willebrand (FVW) no sangue. Pode ser secundária a um defeito quantitativo ou qualitativo. A DVW é caracterizada por três principais subtipos sendo o tipo 01

pela deficiência quantitativa parcial de FVW, tipo 02 por uma deficiência qualitativa e tipo 03 graças a uma deficiência completa do FVW.¹

Dentre os sintomas principais abrange-se o sangramento mucocutâneo, incluindo epistaxe, hematomas fáceis e até mesmo um sangramento menstrual intenso, bem como aumento de sangramento em procedimentos cirúrgicos/invasivos. No caso em questão a paciente é portadora da DVW e foi submetida a gastroplastia com indicação, por parte da hematologista, da reposição de fator VIII antecedendo o procedimento cirúrgico. Outra escolha terapêutica potencial seria a desmopressina, que acarreta a liberação endotelial do FVW e do fator VIII armazenados, além de adjuvantes como ácido tranexâmico.²

O presente relato de caso visa descrever o manejo clínico/anestesiológico de uma paciente com DVW submetida a gastroplastia eletiva.

RELATO DE CASO

Paciente 24 anos, ASA 2, sexo feminino portadora de Obesidade, DVW e transtorno de ansiedade generalizada, em uso contínuo de valproato de sódio, carbonato de lítio e fluoxetina. Disposta à realização de gastroplastia, a ser realizada em um Hospital de Goiânia. Em consulta pré-anestésica foi apresentado laudo de hematologista em que foi indicado o uso de fator VIII 2500 UI, a ser realizado 1 hora antes do procedimento cirúrgico, com subsequente dose de manutenção por 5 dias. Além disso permitiu-se, em caso de sangramento durante ou ao final da cirurgia, outra dose logo no pós-operatório imediato. Prosseguiu-se com a anestesia geral venosa total para realização da cirurgia, após cumprimento de todas as orientações feitas pelo hematologista.

No centro cirúrgico, a paciente foi devidamente monitorizada com oxímetro de pulso com curva pletismográfica, cardioscopia e pressão arterial não invasiva, apresentando sinais vitais estáveis antes da indução anestésica. Recebeu venóclise com abocath 20G em membro superior direito. Foi submetida à anestesia geral venosa total: Pré-oxigenação sob máscara facial com oxigênio a 100% (6L/min) por 3 minutos. A anestesia foi induzida com propofol (150 mg), sulfentanila (15 mcg), rocurônio (20 mg) e lidocaína (80 mg). Realizado bloqueio periglótico com ropivacaína 0,5%, 5ml da solução, sendo a traqueia entubada com tubo 7,0 com cuff. Classificação laringoscópica de Cormack-Lehane 2A (apenas porção posterior da fenda glótica visível), laringoscopia direta e atraumática confirmando o posicionamento adequado do tubo pela capnografia, sendo a ventilação mecânica ajustada para manter uma pressão alveolar de dióxido de carbono (PETCO₂) próxima de 35 mmHg. A manutenção anestésica ocorreu com propofol e com remifentanil alvo-controlado a critério médico. Como medicamentos adjuvantes foram usados dipirona 2g, cefalotina 4g, nausedrom 8 mg, buscopam composto, dexametasona 10mg, ondansetrona 8mg, pantoprazol 40mg e precedex 50 mcg.

O intraoperatório seguiu sem complicações hemorrágicas e manteve-se com sinais vitais estáveis durante todo o período anestésico. Ao final de ato cirúrgico, foi realizada a reversão de bloqueador neuromuscular com Sugamadex 200 mcg e após alguns minutos paciente apresenta despertar seguido de extubação sem intercorrências. Paciente encaminhada para sala de recuperação pós-anestésica (SRPA), em que foi realizada morfina 10mg para analgesia pós-operatória. Após 1 hora de SRPA, a paciente é encaminhada para apartamento de hospital local em que ficou por período de 24 horas internada, recebendo como orientado por hematologista o fator VIII, e devido às boas condições e ausência de sangramento, paciente recebeu alta hospitalar.

DISCUSSÃO

A DVW é o distúrbio hemorrágico hereditário autossômico mais comum juntamente com a hemofilia A, com prevalência estimada de 1 em 1.000 indivíduos. Pode ser mais bem determinada pela queda da atividade do FVW no sangue e isto pode ser secundário a uma alteração quantitativa ou qualitativa.^{1,3,4}

O FVW é uma glicoproteína multimérica plasmática cujas principais funções são: facilitar adesão plaquetária ao endotélio vascular lesado, ligando-se à membrana da plaqueta, além de atuar como transportador e estabilizador do fator VIII no plasma.⁵

Existem diversos subtipos na DVW que necessitam de tratamento individualizado com base no diagnóstico específico, fenótipo de sangramento e contexto clínico específico. Os principais sintomas incluem sangramento mucocutâneo, englobando epistaxe, hematomas fáceis, menorragia, bem como sangramento provocado no contexto de cirurgia e outros procedimentos invasivos.²

A DVW é classificada em 3 categorias principais: deficiência quantitativa parcial de FVW (tipo 1), deficiência completa (tipo 3) e deficiência qualitativa (tipo 2). O tipo 2 é ainda classificado em subtipos definidos por defeitos na multimerização (tipo 2A), aumento da ligação plaquetária (tipo 2B), defeitos na ligação FVW-plaquetas ou FVW:CB (tipo 2M) ou defeitos na ligação do fator VIII (FVIII) (tipo 2N). O tipo 1 é o mais comum, representando cerca de 85% da DVW, enquanto o tipo 3 é o menos comum, afetando cerca de 1 em 1 milhão de indivíduos. O diagnóstico da DVW inclui avaliação do histórico de sintomas hemorrágicos, avaliação da história familiar de sangramento ou DVW e testes laboratoriais confirmatórios.¹

Os testes laboratoriais clínicos para DVW incluem inicialmente a medição de pelo menos FVW:Ag, atividade de ligação de VWF-plaquetas (FVW:RCo, FVW:GPIbM e FVW:GPIbR) e nível de FVIII. Testes adicionais podem ser indicados com base nos resultados do teste inicial, incluindo ligação de plaquetas VWF de ristocetina em dose baixa, multímeros de FVW, nível de propeptídeo do fator de von Willebrand (FVWpp).^{1,6}

Em um caso descrito por Saurote, demonstra-se um caso de uma paciente com DVW submetida a uma troca de válvula mitra onde, assim como no caso relatado, foram realizados os cuidados intensivos no pré-operatório, intraoperatório e pós-operatório com reposição de fator VIII, e ao final de todo processo a paciente evoluiu sem complicações e com uma boa evolução clínica, possibilitando a ela receber alta após alguns dias de internação e observação.⁵

As principais terapias incluem o uso de desmopressina para induzir a liberação endotelial do FVW e do fator VIII armazenados e o uso de concentrados de FVW, incluindo produtos derivados de plasma e recombinantes, bem como terapias adjuvantes, como ácido tranexâmico antifibrinolítico. O manejo continua desafiador devido à grande variabilidade nos sintomas de sangramento de cada paciente, à grande variabilidade na prática clínica e à falta de evidências de alta qualidade para orientar a tomada de decisão.²

CONCLUSÃO

A DVW é uma doença hereditária autossômica conforme exposto, aumentando o risco de sangramento no intraoperatório e no pós-operatório, portanto pode se concluir que uma boa assistência médica preventiva é essencial para evitar complicações. O estreitamento de laços com médicos assistentes, em especial com o hematologista, e com a própria paciente em uma consulta previa é de

notória importância para os cuidados dela no centro cirúrgico, visto que com tais medidas pode-se programar um cuidado mais digno e com menores riscos a paciente. No caso ora relatado, o uso de fator VIII no pré, peri e pós-operatórios foi capaz de evitar sangramentos indesejáveis.

REFERÊNCIAS

- 1- Sharma R, Haberichter SL. New advances in the diagnosis of von Willebrand disease. Hematology Am Soc Hematol Educ Program [Internet]. 2019(1):596-600. doi: 10.1182/hematology.2019000064
- 2- Connell NT, Flood VH, Brignardello-Petersen R, Abdul-Kadir R, Arapshian A, Couper S, et al. ASH ISTH NHF WFH 2021 guidelines on the management of von Willebrand disease. Blood Adv [Internet]. 2021 Jan 12; 5(1):301-25. doi: 10.1182/bloodadvances.2020003264
- 3- Mannucci PM. New therapies for von Willebrand disease. Blood Adv [Internet]. 2019 Nov 12;3(21):3481-7. doi: 10.1182/bloodadvances.2019000368
- 4- Weyand AC, Flood VH. Von Willebrand disease: current status of diagnosis and management. Hematol Oncol Clin North Am [Internet]. 2021 Dec;35(6):1085-101. doi: 10.1016/j.hoc.2021.07.004
- 5- Saroute ANRS, Brandão CMA, Guedes MAV, et al. Patient with von Willbrand disease undergoing mitral valve repair: a strategy for the control of the coagulopathy: Arq Bras Cardiol [Internet]. 2007 Jan;88(1):e3-e5 doi: 10.1590/S0066-782X2007000100022
- 6- Fogarty H, Doherty D, O'Donnell JS. New developments in von Willebrand disease. Br J Haematol. 2020 May 12;191(3):329-39. doi: 10.1111/bjh.16681

FELIPE MENDES FARIA - <http://lattes.cnpq.br/7891778400395141> - <https://orcid.org/0000-0003-1498-906X>

GUSTAVO SIQUEIRA ELMIRO - <http://lattes.cnpq.br/4765163399934337> - <https://orcid.org/0000-0003-2113-8757>

GIULLIANO GARDENGHI - <http://lattes.cnpq.br/1292197954351954> - <https://orcid.org/0000-0002-8763-561X>

ENDEREÇO

GIULLIANO GARDENGHI

CET – CLIANEST, R. T-32, 279 - St. Bueno, Goiânia - GO, Brasil, CEP: 74210-210

E-mail: coordenacao.cientifica@ceafi.edu.br

Revisão Bibliotecária - Romulo Arantes

Revisão Ortográfica: Dario Alvares

Recebido: 28/02/24. Aceito: : 02/04/24. Publicado em: 26/04/24.