

Anestesia para Paciente com Epidermólise Bolhosa Distrófica Polidislásica. A Propósito de Um Caso

E. Lami, TSA¹

A epidermólise bolhosa é uma doença hereditária caracterizada pela formação de bolhas ao mais leve trauma cutâneo, decorrente da ausência de coesão entre certas camadas da pele. Apresenta-se sob variadas formas clínicas, tendo em comum a presença do sinal de Nikolsky, que consiste no descolamento da epiderme com movimentos laterais dos dedos. Atualmente, o exame pela microscopia eletrônica de fragmentos de pele é o melhor meio de classificar as variedades clínicas da enfermidade¹.

O espectro clínico da epidermólise bolhosa vai da forma simples, onde o empolamento somente ocorre nos meses quentes, circunscrevendo-se às áreas de atrito, como pés e mãos, cicatrizando facilmente, sem seqüelas. Inclui a forma distrófica, com a variante hiperplástica devida ao gene autossômico dominante, e o tipo polidislástico herdado por meio do gene autossômico recessivo, indo até a forma hereditária letal, em que a formação de bolhas se inicia no útero e os fetos podem nascer mortos, ou podem morrer nos primeiros dias de vida, tão grave e extenso é o acometimento cutâneo^{2,3}.

Ocupar-nos-emos da forma distrófica polidislástica, a mais incapacitante da doença. Ocorre em 1:300.000 nascimentos. As lesões cutâneas aparecem desde a fase de amamentação, com formação de bolhas subepidérmicas graves, erosivas, dando origem a cicatrizes fibrosas, grosseiras e mutilantes. É comum a ausência de unhas e a fusão dos dedos das mãos e pés por meio de uma camada de pele,

dando a aparência de mãos (e pés) enluvados. Acomete precoce e gravemente as mucosas oral, faríngea, do esôfago e ânus. As bolhas de origem mucosa costumam sangrar abundantemente, enquanto a cicatrização irregular leva a deformidades tais como microstomias, adesão da língua ao assoalho da boca e estenoses esofagianas e laríngeas, todas concorrendo para grave desnutrição, anemias e baixo desenvolvimento corporal. As implicações para o anestesiológico são variadas e merecem análise cuidadosa.

Relato do caso

Paciente masculino, branco, de 23 anos, portador de epidermólise bolhosa na forma distrófica polidislástica, com exteriorização clínica desde o nascimento, apresentou-se-nos para biópsia peroperatória de lesão verrucosa da extremidade do membro superior esquerdo, com vistas a amputação a nível do punho. Na visita pré-anestésica encontramos o paciente em decúbito ativo, com aspecto distrófico, apresentando desenvolvimento geral retardado, pele com áreas de bolhas e crostas entremeadas de áreas de pele íntegra, mas de aspecto parecido com papel celofane. Músculos atrofiados, ausência de coxim adiposo subcutâneo, dando-nos a impressão de que a pele forrava diretamente as estruturas ósseas. Havia fusão dos dedos das mãos e dos pés, impossibilitando o funcionamento digital. A rede venosa superficial era visível por transparência, mas extremamente fina e irregular. A boca apresentava microstomia por extensa fibrose perillabial, a mucosa oral estava coberta de crostas hemorrágicas, principalmente nos rebordos gengivais, enquanto os dentes eram distróficos, em mau estado de conservação, com cáries e ausência de alguns elementos. Apresentava extenso comprometimento peri-dontal. A alimentação só era possível com alimentos sob forma líquida, no máximo com colher de chá. Queixava-se de disfagia moderada para líquidos.

Trabalho realizado no Serviço de Anestesiologia do Instituto Nacional do Câncer, Rio de Janeiro, RJ

1 Anestesiológico

*Correspondência para Eduardo Lami
Rua Marechal Joffre, 183/302
20560 - Rio de Janeiro, RJ*

*Recebido em 13 de agosto de 1987
Aceito para publicação em 1 de dezembro de 1987
© 1988, Sociedade Brasileira de Anestesiologia*

Os cabelos eram quebradiços. No entanto apresentava inteligência viva e demonstrou tudo conhecer sobre a sua doença. Observamos ainda presença de anemia hipocrômica e hematúria microscópica maciça.

Optamos por encaminhar o paciente à sala de operações sem medicação pré-anestésica. Na sala de operações, monitorizados com eletrocardioscópio na derivação C M₅. Utilizamos elétrodo de prata descartável, com adesivo de micropore, que foi deixado no paciente até o seu descolamento natural. Não verificamos a pressão arterial em nenhum momento, a pedido do paciente, pelos antecedentes nefastos com o uso do manguito pneumático. Completamos a monitorização pela inspeção da cor e aspecto da pele e mucosas dos movimentos respiratórios e pela palpação cuidadosa do pulso radial. Conseguimos canulizar a veia cefálica no braço direito, com cânula de teflon calibre 18, e a fixamos com atadura de crepom e algodão.

Administrados então 2 mg de diazepam por via venosa. Diante da dificuldade no manuseio da via aérea e considerando o sítio anatômico da ressecção, optamos pela realização de bloqueio do plexo braquial pela via perivascular subclávia. Após identificação dos pontos de referência,

realizamos punção percutânea com agulha 30 x 8 e injetamos 20 ml de bupivacaína a 0,33% com epinefrina 1:200.000. A cirurgia transcorreu sem intercorrências, constando apenas de ressecção ampla da lesão. O paciente teve alta hospitalar no dia seguinte, assintomático.

COMENTÁRIOS

A avaliação pré-anestésica é fundamental para o sucesso da anestesia nos pacientes com epidermólise bolhosa distrófica. Em geral trata-se de crianças ou adultos jovens, uma vez que a gravidade da doença raramente permite sobreviver além da terceira década^{3,4}. Na maioria das vezes se apresentam para cirurgias plásticas reparadoras, como correção de mão em luva, troca de curativos, extrações dentárias e esofagoscopias, embora qualquer patologia cirúrgica possa necessitar anestesia⁵⁻⁸.

A mãe é pessoa valiosa para nos informar sobre a evolução da doença, suas intercorrências e principalmente alertar para os cuidados médicos e de enfermagem que no passado desencadearam a formação de bolhas, de modo que possamos conduzir a anestesia isenta de traumas sobre a pele e mucosas.

Os pacientes apresentam desenvolvimento corporal retardado, com peso e estatura muito inferiores ao esperado para o sexo e idade. Evoluem com estenose esofagiana em percentual elevado, com tratamento médico de difícil realização⁹. O comprometimento da boca e esôfago combinados leva os doentes a esse estado nutricional deficitário³. É habitual ver os doentes (mesmo crianças e adolescentes) serem alimentados às colheradas de chá, e até com conta-gotas². As lesões repetidas dos lábios e mucosa oral levam a fibrose e conseqüentemente a microstomias, encontradas em cerca de metade dos casos⁵. Os dentes são quebradiços, distróficos e apresentam cáries precoces. A higiene oral é sempre deficiente pelas limitações próprias da enfermidade, requerendo tratamento dentário precoce. É comum a presença de anemia, causada pelos sangramentos insidiosos, provocados por escoriação da pele e mucosas, por menor que seja, combinando com o deficiente aporte de nutrientes pela via oral^{3,6}. Outros achados pré-operatórios que podem ser encontrados e precisam ser valorizados incluem desmineralização óssea, fechamento precoce das falanges distais, contraturas em flexão dos membros, principalmente das extremidades, o que tem sido interpretado como secundários ao desuso e má-nutrição⁹. Úlceras de córnea podem ocorrer, necessitando tratamento cirúrgico; alterações hidreletrolíticas^{3,11}, hipoproteinemias^{2,8}, amiloidose e insuficiência renal de natureza pouco conhecida⁸ são outros achados.

A infecção cutânea é um risco sempre presente e em geral secundária a ruptura das bolhas. O tratamento tópico costuma ser eficaz, no entanto a infecção pode ser grave, a ponto de constituir a causa de morte prematura mais comum desses pacientes^{3,7,8}.

A utilização de corticosteróide por via sistêmica foi muito utilizada no passado^{1,2}, mas hoje raramente se justifica⁴. Mesmo assim, é preciso indagar sobre o seu uso e, se for o caso, utilizar dose de reforço no pré-operatório e doses de manutenção adequadas no trans e pós-operatórios^{2,7,8}.

As cicatrizes remanescentes das lesões ao longo da vida podem tornar a punção venosa superficial virtualmente impossível⁷.

Medicação pré-anestésica

Várias associações medicamentosas foram utilizadas com sucesso^{8, 11, 13-16} nenhuma apresentando superioridade sobre a outra. Em linhas gerais, qualquer fármaco pode ser utilizado, tendo

em vista a preferência pessoal do anestesiológista e principalmente a sua experiência. Recomenda-se que os pacientes devam ser adequadamente sedados, especialmente as crianças, porque a excitação é prejudicial, podendo ocasionar traumas⁸. Alguns preferem a utilização da via oral^{2,3}. Entretanto, a sedação não deve ser profunda, de modo que o paciente possa mover-se por conta própria e procurar o melhor posicionamento na maca de transporte e na mesa cirúrgica. O pessoal paramédico precisa ser orientado, a fim de se conseguir atendimento de excelência nesse particular.

Monitorização

O uso de manguito pneumático para verificação da pressão arterial deve ser evitado^{7, 13, 17}. No caso da sua utilização, é necessária a proteção da pele com algodão, devendo ser insuflado com a menor frequência possível⁶. Nas cirurgias de grande porte a cateterização da artéria radial, para medida direta da pressão arterial, é exequível desde que a cânula seja mantida em posição por meio de suturá. Os termostatos cavitários para monitorização da temperatura não estão indicados. Os eletrodos dos cardioscópios não devem ser fixados à pele por meio de adesivos, embora no nosso caso tenhamos utilizado micropore e no final da cirurgia não retiramos, mas cortamos cuidadosamente o adesivo em torno do eletrodo, retirando este e deixando um aro de fita adesiva em contato com a pele do paciente, que se destacou sem problemas ao longo dos dias. Em cirurgias de pequeno porte a monitorização armada pode ficar restrita ao uso do estetoscópio precordial mantido em posição, delicadamente, com o auxílio dos dedos. Acreditamos que em nenhum outro grupo de pacientes a monitorização utilizando apenas os sentidos tenha tanta indicação como nos portadores de epidermólise bolhosa. Aqui a monitorização instrumental é sempre provida de riscos imediatos para a integridade corporal dos pacientes. Certamente um anestesiológista experiente, atento e bem treinado pode administrar anestesia segura utilizado apenas a sua visão, o seu tato, a sua audição e bom senso.

Bloqueios

A anestesia condutiva é encarada com reservas. Os bloqueios regionais devem ser evitados, em vista do envolvimento cutâneo e presença de complicações nos pontos de acesso. Considera-se a infiltração de anestésicos locais contra-indicada,

por causa da possibilidade de descolamento da pele subjacente e formação de bolhas hemorrágicas^{3,4,8}. Berryhill et al., diante de uma paciente grávida que necessitava cesariana de emergência, não puderam realizar bloqueio peridural ou raquidiano pela presença de bolha infectada na região lombossacra. Resolveram bem o problema com anestesia inalatória sob máscara¹⁸. Bolhas e lesões com infecção secundária no local de acesso contra-indicam o bloqueio. A presença de cicatrizes, a distrofia geral dos doentes e a atrofia por desuso dos principais grupamentos musculares são motivos para impossibilitar a realização dos bloqueios regionais, pela dificuldade na caracterização dos pontos de referências externos. Deve-se ter cuidado na procura desses acidentes anatômicos externos, de modo que não haja manipulação intempestiva. A pele dos doentes suporta mal a dígito-pressão e descola-se facilmente ao menor movimento de fricção (sinal de Nikolsky).

As doses dos anestésicos locais precisam ser ajustadas cuidadosamente, levando-se em conta o reduzido peso e a pequena altura dos pacientes. A adição de epinefrina deve ser sempre considerada. A possibilidade de toxicidade sistêmica é grande, pelo estado geral comprometido e pela hipoproteïnemia habitualmente presentes²³. Na escolha da bupivacaína como agente levamos em conta a maior duração de ação, com conseqüente prolongamento da analgesia.

No nosso caso a identificação dos músculos escalenos anterior e médio foi difícil, de muito nos valendo a grande experiência com o manuseio da técnica. Felizmente a pele subjacente ao ponto de introdução da agulha encontrava-se íntegra.

Anestesia geral

Qualquer dos modernos anestésicos gerais e adjuvantes pode ser utilizado com segurança. Para alguns autores a quetamina é a droga de escolha^{2, 6,7,13,17} pela indução rápida, boa analgesia, ausência de contato com o paciente e, principalmente, porque não necessita de manipulação das vias aéreas.

Os relatos iniciais de anestesia para epidermólise bolhosa superestimaram a intubação traqueal como procedimentos lesivo para os pacientes, de modo que devesse ser evitada a todo preço. O principal obstáculo seria a possibilidade de trauma endotraqueal, em que, ao se realizar a extubação, poderia advir grave obstrução das vias aéreas secundárias à formação de bolhas e sangramento^{11,15,20,22}. Isso jamais se demonstrou na prática; pelo contrário, James e Wark descreveram

131 anestésias com intubação traqueal, em 29 pacientes com epidermólise bolhosa distrófica, sem complicações nesse aspecto⁵. Hoje, acredita-se que a doença acometa preferencialmente o epitélio escamoso, de modo que, sendo a mucosa traqueal formada por epitélio cilíndrico pseudoestratificado, está isenta da formação de bolhas. As limitações no manuseio das vias aéreas estão, assim, restritas às vias aéreas superiores. A microstomia presente em perceptível elevado de casos dificulta a laringoscopia e intubação. Outro fator limitante é a adesão da língua ao assoalho bucal, assim como a fragilidade dos elementos dentários deve ser considerada. Finalmente, o descolamento da mucosa oral, faríngea e da epiglote ocorre ao menor trauma, podendo ocasionar emolumentos, hemorragia e grave comprometimento das vias aéreas, necessitando de parte do anestesiológico

cuidado dobrado e grande perícia no manuseio do equipamento^{5,14,18}. O tratamento consiste de compressão suave do local com gase embebida em solução com epinefrina 1:200.000¹⁴. Deve-se evitar o uso de cânulas oro e nasofaríngeas³. As máscaras faciais podem ser utilizadas sem problemas, desde que o profissional a utilize com delicadeza, faça compressão suave e evite movimentos de fricção. É útil a lubrificação generosa da pele subjacente com corticosteroide sob a forma de unguento ou creme^{3, 15} e a proteção do mento com mechas de algodão¹⁸.

A experiência acumulada com anestesia endotraqueal nesse grupo de pacientes é grande, sugerindo que, se necessária, pode ser utilizada rotineiramente⁵, sendo que o halotano permanece como agente inalatório de escolha.

REFERÊNCIAS

- Hart FD – French's Index of Differential Diagnosis. 12th edition, Bristol, Wright 1985: 106.
- Santos J C, Gomes D L – Epidermólise bolhosa: uma rara doença de interesse em anesthesiologia. Rev Bras Anest 1985; 35: 203-205.
- Smith M F – Skin and connective tissue diseases in anesthesia and uncommon pediatric diseases. Katz J, Steward D J, (editors) Philadelphia W. B. Saunders Co., 1987: 378-428.
- Tomlinson A A – Recessive dystrophic epidermolysis bullosa. The anaesthetic management of a case for major surgery. Anesthesia 1983; 38: 485-491.
- James M B, Wark H – Airway management during anesthesia in patients with epidermolysis bullosa dystrophica. Anesthesiology 1982; 56: 323-326.
- Lee C, Nagel E L – Anesthetic management of a patient with recessive epiermolysis bullosa dystrophica. Aneshesiology 1975; 43: 122-124.
- Harnann R A, Cohen P J – Anesthetic management of a patient with epidermolysis bullosa dystrophica. Anesthesiology 1971; 34: 389-391 I
- Reddy A R R, Wong D H W – Epidermolysis bullosa. A review of anesthetic problems and case reports. Canad Anaesth Soc J 1972; 19: 536-548.
- Becker M H, Swinyard C A – Epidermolysis bullosa dystrophica in children. Radiologic manifestations. Radiology 1968; 90: 124128.
- Milne B, Resales J K – Anesthesia for correction of oesophageal stricture in a patient with recessive. Epidermolysis Bullosa Dystrophica: Case Report. Canad Anaesth Soc J 1980; 27: 169-171.
- Kubota Y, Norton M L, Goldenberg S, Robertazzi R W – Anesthetic management of patients with epidermolysis bullosa undergoing surgery. Anesth Analg 1961; 40: 244-250.
- Katz J, Gryboski J D, Rosenbaum H K, Spiro H M – Dysphagia in children with epidermolysis bullosa. Gastroenterology 1967; 52: 259-262.
- Petty W C, Gunther R C – Anesthesia for nonfacial surgery in polydysplastic epidermolysis bullosa (Dystrophic). Anesth Analg 1 970; 49:246-250.
- Pratilas V, Biezunski A – Epidermolysis bullosa manifested and treated during anesthesia. Anesthesiology 1975; 43: 581-583.
- Marshall B E – A comment on epidermolysis bullosa and its anesthetic management for dental operations. Brit J Anaesth 1963; 35: 724-727.
- Young D A, Hardwick p B – Anesthesia for epidermolysis bullosa dystrophica. A report of multiple anaesthetics in one patient. Anesthesia 1968; 23: 264-267.
- Loverme S R, Oropollo A T – Ketamine anesthesia in dermolytic bullous dermatosis (epidermolysis bullosa) Anesth Analg 1977; 56: 398-401.
- Berryhill R E, Benumof J L, Saidman L J, Smith PC, Plumer M H – Anesthetic management of emergency cesarean section in a patient with epidermolysis bullosa dystrophica polydysplastica. Anaesth Analg 1978; 57: 281-283.
- Micheels J – Anesthetic management of a child with epidermolysis bullosa. Acta Anaesthesiol Belg 1978; 2: 141-150.
- Wilson F – Epidermolysis bullosa: a rare disease of anesthetic interest. Brit J Anaesth 1959; 31: 26-31.
- Endruschat A J, Keenan D A – Anesthetic and dental management of a child with epidermolysis bullosa dystrophica. Oral Surg 1973; 36: 667-671.
- Kelly A J – Epidermolysis bullosa dystrophica. Anesthetic Management. Anesthesiology 1971; 35: 659.
- Imbeloni L E – Carta ao editor. Rev Bras Anest 1985; 35: 226.