

Síndrome do Homem-Elefante (Doença de Von Recklinghausen) Relato de Um Caso

A. F. Briggs¹, P. T. Moraes², Z. B. Cheibub, TSA³ & N. S. C. Leme, TSA⁴

Briggs AF, Moraes PT, Cheibub ZB, Leme NSC – Von Recklinghausen's disease. A case report.

A doença de Von Recklinghausen (DVR) denominada também Neurofibromatose de Von Recklinghausen é de origem hereditária e caracterizada por alterações da pigmentação cutânea e múltiplos tumores pediculados ou sésseis, quase sempre localizados ao longo do trajeto de nervos periféricos¹⁻³. As manchas cutâneas têm cor de café-com-leite, diâmetro maior que dois centímetros e são em número nunca menor que cinco³. Os tumores têm origem nas células de Schwann e fibroblastos do neurilema, podendo ser completamente assintomáticos. Entretanto, conforme o tamanho e localização, podem provocar compressão da medula espinal ou hipertensão intracraniana.

A DVR pode estar acompanhada de meningiomas, gliomas do nervo óptico e mais raramente de feocromocitomas.

De 5 a 10% dos casos de neurofibromatose ocorre malignização de um dos tumores em sarcoma, com alto índice de mortalidade.

Alterações ósseas tais como cistos subperiosteos, fraturas espontâneas, escolioses graves e cifo escolioses não são incomuns⁴.

Relato do caso

Paciente feminina, da raça negra, 40 anos, 50 kg, foi admitida no hospital com queixa de dor forte em queimação em grande massa tumoral do tamanho de uma melancia pequena, localizada na parte posterior do crânio e estendendo-se à região cervical (Figura 1). Referiu ser portadora desta anomalia desde a infância que vem aumentando progressivamente nos últimos tempos, confinando-a ao leito. Relata gestação com parto normal há quatro meses.

O exame clínico revelou extensa massa tumoral occípito-cervical com aspecto edemaciado e transudando líquido seroso (Figura 1). O perímetro do crânio com a massa mediu 84 cm. A face estava deformada por lesões tumorais subdérmicas de consistência cística (neurofibromas). Estas tumorações espalhavam-se também pelo tronco e membros superiores. Estado geral comprometido por sinais e sintomas de hipovo-



Fig. 1 Extensa massa tumoral em continuidade com o crânio.

Trabalho realizado no Serviço de Anestesiologia e Gasoterapia e CET-SBA do Hospital Universitário Antonio Pedro da Universidade Federal Fluminense, Niterói, RJ

1 Professor Assistente

2 Interno do Serviço

3 Professor Assistente e Responsável pelo CET-SBA

4 Professor Adjunto

Correspondência para Arnolphe Ferreira Briggs
Praia João Caetano, 137/602
24210 - Niterói, RJ

Recebido em 30 de dezembro de 1986

Aceito para publicação em 8 de março de 1987

© 1987, Sociedade Brasileira de Anestesiologia

lemia, com sudorese, hipotensão arterial, taquicardia e mucosas descoradas. Instituída terapêutica enérgica para reposição volêmica por cateterização da veia subclávia esquerda, observou-se aumento da massa tumoral à medida em que eram infundidos líquidos venosos. A drenagem por punção subgálica da massa tumoral deu saída, inicialmente, a líquido sero-sanguinolento e, posteriormente, francamente hemorrágico. Os exames laboratoriais mostraram hematócrito, 21%, glicemia, 217 mg%, azotemia, 30 mg% e creatininemia, 0,8 mg%. A radiografia do crânio acusou solução de continuidade no osso occipital de cerca de 4 cm de diâmetro.

Como o quadro hipovolêmico persistisse apesar do tratamento optou-se pela exploração cirúrgica da massa tumoral para efeito de hemostasia.

A intubação orotraqueal foi procedida sob anestesia tópica do faringe e laringe e sedação por benzodiazepínico. A introdução do tubo no laringe foi feita sem dificuldade. Entretanto, sua progressão na traquéia foi impossível, havendo necessidade de troca, tendo sido completada a manobra com tubo de 7 mm de diâmetro interno, com balonete (Figura 2).



Fig. 2 Intubação traqueal sob anestesia tópica (maior probabilidade de dificuldade na intubação).

A indução e manutenção da anestesia foram obtidas por fentanil, galamina e óxido nitroso/oxigênio a 50% sob ventilação controlada mecânica, em sistema com absorvedor de gás carbônico circular.

Arteriografia cerebral per-operatória mostrou ausência de continuidade dos vasos sanguíneos cerebrais com a massa tumoral. Como a hemorragia persistisse durante a cirurgia a despeito de tentativas de hemostasia, foi procedida a

ligadura da carótida externa direita, com imediata resolução do quadro.

A paciente evoluiu satisfatoriamente do pós-operatório sem alterações neurológicas ou outras importantes.

Estudos radiológicos e endoscópico da traquéia no pós-operatório mostraram diminuição de sua luz no terço proximal (Figura 3).

Três meses mais tarde, em tentativa de remoção cirúrgica total da massa tumoral, a paciente veio a falecer durante o ato anestésico-cirúrgico por hemorragia incontrolável e parada cardíaca.



Fig. 3 Estenose da porção inicial da traquéia.

COMENTÁRIOS

A DVR apesar de seu caráter tumoral pode apresentar manifestações sistêmicas decorrentes da degeneração de tecidos ricos em terminações nervosas^{1, 2, 5}.

A localização e volume das massas tumorais, muito vascularizadas, podem provocar compressões extrínsecas da coluna vertebral, como cifoescolioses importantes⁴, e das vias aéreas (Figura 4). A existência de tumores na laringe⁶ também contribuem para dificuldades no trânsito aéreo.

Há elevada incidência de hipertensão arterial nestes pacientes⁵. A displasia da artéria renal e existência de feocromocitoma não são raros. São descritos três tipos de lesões vasculares: proliferação das células da íntima e endarterite progressiva; múltiplos aneurismas gerados pelo afinamento e fragmentação dos tecidos elásticos e musculares das paredes arteriais; e formação de pequenos nódulos na adventícia arterial.

Neste caso específico o aumento repentino da massa tumoral poderia ser explicado por

rotura de artérias neoformadas secundária à hipertensão arterial. A gestação recente também

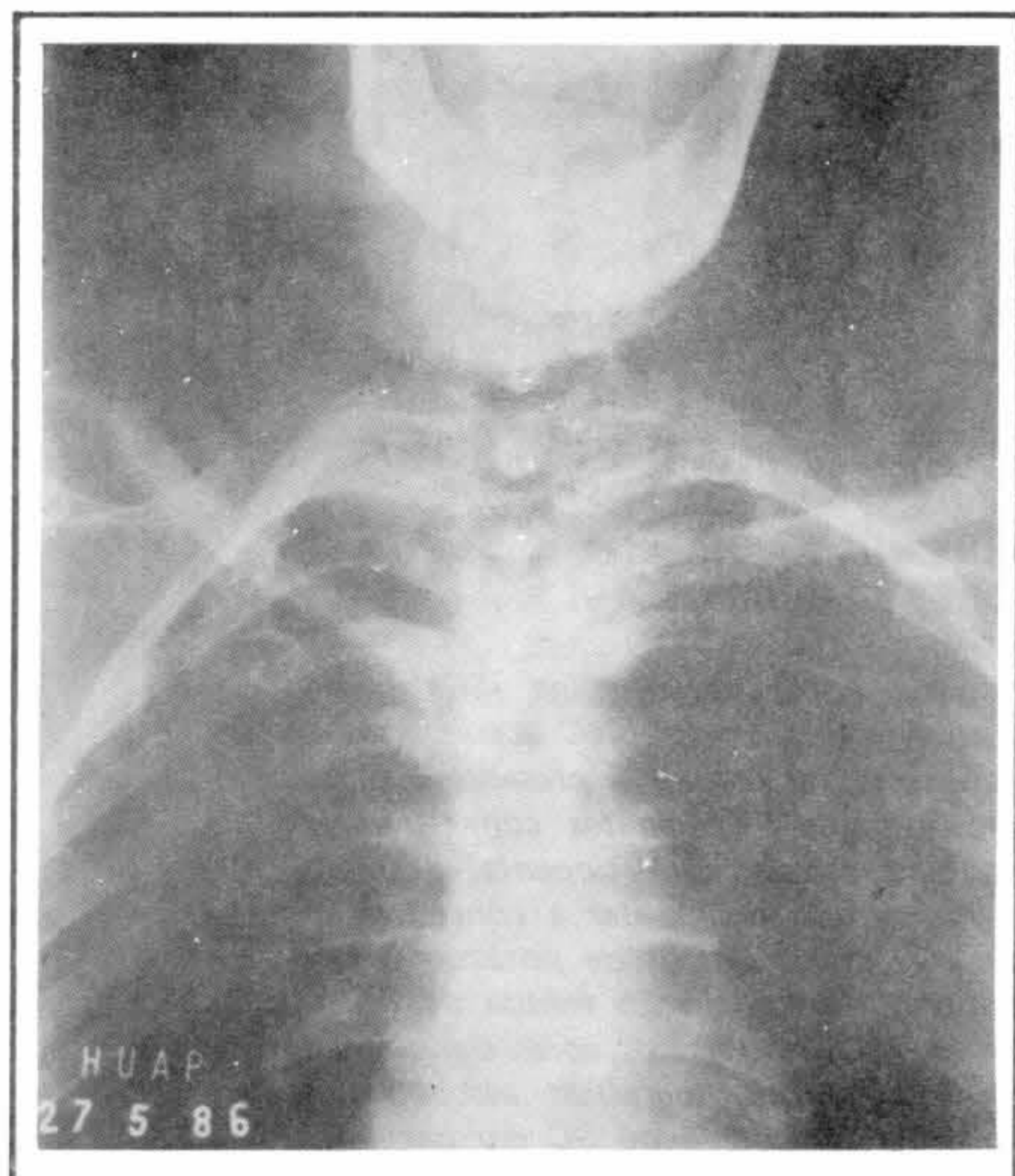


Fig. 4 Estenose e desvio da traquéia.

poderia ser causa de recrudescimento da doença⁵.

Cuidados devem ser tomados na intubação traqueal. Possibilidade de alterações da coluna com deslocamento de vértebras^{4, 6} e obstrução das vias aéreas⁶ dificultam as manobras de intubação. Bloqueios efetuados na raque devem ser evitados^{4, 6}.

Dos nervos cranianos o mais freqüentemente afetado é o 10^o par, o pneumogástrico, e a hipertensão intracraniana secundária a tumores de nervos cranianos não é infreqüente^{2, 3, 5}.

Os relaxantes neuromusculares adespolarizantes devem ser usados com cautela pela possibilidade de respostas miastênicas. A resposta aos despolarizantes está normal ou diminuída^{7, 8}.

Resumindo, os cuidados na administração de anestesia a pacientes portadores de DVR devem ser focalizados para possível hipertensão arterial e crise hipertensiva, dificuldades na intubação traqueal, alterações da coluna vertebral, possibilidade de hipertensão intracraniana e resposta miastênica a relaxantes neuromusculares.

Evidentemente, nem todos os pacientes portadores da doença apresentam necessariamente manifestações patológicas como aqui citadas, muitos evoluindo dentro da normalidade.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dodge P R, Adams R D — Anomalias de desenvolvimento do sistema nervoso. *In*: Harrison, R. T., Raymond, D. Medicina interna, 4^a ed. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 1966: 1368-9.
2. Feldman S A — Peripheral nervous diseases, neuromuscular diseases and the myopathies. *In*: VicReres, M. D. Medicine for anesthesiologists. Oxford, Blackwell. Scientific Publ 1977: 214.
3. Katz J, Kadis L B — Anesthesia and Uncommon Diseases: Pathophysiologic and Clinical Correlations. Philadelphia, W. B. Saunders, 1973: 452-4.
4. Rockwer S, McKay D, Nason S — Dislocation of the spine in neurofibromatosis. *J Bone and Joint Surg*, 1982; 64(8): 1240-2.
5. Edwards J N T, Fooks M, Darvy D A — Neurofibromatosis and severe hypertension in pregnancy. *Br J Obst Gynaec*, 1983; 90: 528-31.
6. Fisher M — Anaesthetic difficulties in neurofibromatosis. *Anaesthesia*, 1975; 30: 640-50.
7. Magbabweola J A O — Abnormal responses to muscle relaxants in a patient with Von Recklinghausen's disease. *Br J Anaesth* 1970; 42: 710.
8. Nagao H, Yamashita M, Shinozaki Y, Oyama T — Hypersensitivity to pancuronium in a patient with von Recklinghausen's disease. *Br J Anaesth* 1983; 55: 253.

POTÁSSIO SÉRICO APÓS SUCCINILCOLINA EM PORTADORES DE TUMORES CEREBRAIS

Têm sido descritos episódios de hiperpotassemia após succinilcolina (SC), geralmente com repercussões eletrocardiográficas, em disfunções do SNC secundárias a encefalite, tétano, hematoma cerebral, aneurisma cerebral roto. No presente estudo, foram investigados os níveis séricos de potássio em 15 pacientes com tumores cerebrais de diâmetro entre 3 e 7 cm, durante anestesia com tiopental e óxido nítrico 70%/oxigênio, e ventilação controlada no sentido de manter a concentração de CO₂ constante no ar de final de expiração. Os níveis séricos de potássio foram determinados 1 minuto antes e 1 a 10 minutos após a injeção venosa de SC a 1,0 mg.kg⁻¹. Não houve nenhum aumento de potássio sérico com significação estatística após a SC, nem ocorreram alterações eletrocardiográficas associadas à administração do agente. Os autores concluem que o emprego de SC em pacientes com tumores cerebrais não parece causar elevação dos níveis séricos de potássio nem alterações do ECG.

Minton MD, Stirt JA, Bedford RF – Serum potassium following succinylcholine in patients with brain tumours. Can Anaesth Soc J, 1986; 33: 328-331.

COMENTÁRIO. Poder-se-ia argumentar com a possível ocorrência tardia de hiperpotassemia nestes pacientes. Entretanto, isto é improvável, uma vez que aos 10 minutos após a injeção, todos os pacientes estavam completamente recuperados da paralisia motora. Se indicada, a SC não deve ser evitada em pacientes com tumores cerebrais por temor a hiperpotassemia e alterações de ECG associadas (Nocite J R).