

Epidermólise Bolhosa: Uma Rara Doença de Interesse Em Anestesiologia

J. C. Santos, TSA, FFARCS, DA[¶] & D. L. Gomes, TSA[¶]

Santos J C, Gomes D L — Epidermolysis bullosa: a rare disease with special interest in anesthesiology. Rev Bras Anest, 1985; 35: 3: 203 - 205

A EPIDERMÓLISE Bolhosa é uma doença de pele, rara, hereditária, não inflamatória, caracterizada pela formação de bolhas, geralmente em consequência a pequenos traumas, mas que podem também ocorrer espontaneamente. Contém no seu interior um líquido claro ou hemorrágico, inicialmente estéril, evoluindo quase sempre para uma infecção. A distribuição desta enfermidade é universal, não tendo, até o momento, sido feito um estudo quanto a incidência nas diferentes raças.

Classificação: A Epidermólise Bolhosa pode ser classificada de acordo com um critério patológico, clínico e genético, em:

- a) - Simples: é uma forma mais benígna, transmitida por um gene autossômico dominante;
- b) - Distrófica: apresenta grande variação clínica, sendo menos grave quando devida ao gene dominante e mais grave quando ocasionada pelo recessivo;
- c) - Hereditária letal: esta é tão grave que o óbito ocorre dentro dos primeiros dois meses de vida.

Etiopatogenia: Em 1969, Eisen, demonstrou que a atividade da collagenase estava seis vezes acima do nível normal, em pacientes com Epidermólise Bolhosa, diferenciando-se assim dos casos de pênfigo ou bolhas penfigóides¹.

Lazarus, em 1972, propôs que essa elevação da collagenase seria secundária à formação de bolhas; contudo, Bauer demonstrou que existe um aumento desta enzima nas áreas da pele normal nos pacientes portadores de Epidermólise Bolhosa^{2,3}.

Atualmente, evidenciou-se o efeito inibidor da difenil-hidantoína e da cisteína sobre estas duas enzimas "in vitro" e em dois casos clínicos tratados com este agente⁴.

Quadro Clínico: a) - Forma simples: é um quadro mais benígno, transmitido por um gene autossômico dominante. Manifesta-se freqüentemente no primeiro ano de vida, geralmente durante as estações quentes.

As lesões curam-se rapidamente, uma vez afastada a causa, não ocorrendo cicatrização fibrosa neste processo. São mais comuns, as lesões nas mãos, pés e locais sujeitos à fricção. As mucosas não são afetadas, os dentes e cabelos são normais, podendo haver comprometimento das unhas. Há uma acentuada melhora durante a puberdade chegando, algumas vezes, a total remissão.

b) - Forma Distrófica Hiperplástica: apresenta uma grande variação clínica, sendo bem mais grave que a simples. Esses paciente tem um desenvolvimento normal, com dentes e cabelos normais, sendo que as mucosas são raramente comprometidas. Os episódios de bolhas podem levar a deformidades, especialmente nos pés e mãos, estando diretamente relacionadas, com freqüência e intensidade dos traumas.

c) - Forma Distrófica Polidisplástica: nesta forma é comum o seu aparecimento já durante a amamentação, nos primeiros dias do nascimento. As vesículas surgem na cavidade oral e face, especialmente nas superfícies de contato com o seio materno, de maneira, as vezes, tão intensa que a alimentação só se torna possível com o uso de um conta-gotas.

A infecção secundária, quase sempre evolui para uma cicatrização fibrótica tardia, com retrações e fusão dos dedos, conduzindo assim para deformidades permanentes nas extremidades. Há debilidade geral, hipoproteinemia, anemia ferropriva e até mesmo desmineralização do esqueleto.

O desenvolvimento é afetado, os cabelos são finos e quebradiços, os dentes distróficos e susceptíveis a cáries, a conjuntiva e a córnea podem se erostar. Não é rara a estenose esofágica. O prognóstico é reservado, sendo rara a sobrevivência na segunda década.

[¶] Anestesiologista do CET-SBA Integrado de Santos

Correspondência para José Caio dos Santos
Av. Bernardino de Campos, 47
11100 - Santos, SP

Recebido em 07 de dezembro de 1979
Aceito para publicação em 12 de novembro de 1984

© 1985, Sociedade Brasileira de Anestesiologia

d) - Forma Hereditária Letal: é o quadro muito grave, ocorrendo, quase sempre, a morte nas primeiras semanas de vida, com o envolvimento das mucosas do aparelho digestivo e respiratório⁵.

Diagnóstico: O diagnóstico se faz pela história do aparecimento de bolhas a pequenos traumas e pelos sintomas e sinais descritos no quadro clínico.

A história pode revelar casos idênticos na família. Na infância, o diagnóstico diferencial se faz obrigatório com: impetigo bolhoso, dermatofitose bolhosa, pênfigo do recém-nascido, sífilis congênita.

No adulto com: pênfigo, dermatite herpética, eritema multiforme, porfiria cutânea e dermatite de Steve-Johnson.

Tratamento:

I — Medidas gerais: Salientamos, neste ponto, a necessidade de se afastar todo e qualquer trauma, evitando roupas ásperas, sapatos apertados, calor excessivo e alimentos sólidos, no caso de comprometimento mucoso. Nas lesões, aconselhamos o uso de compressas frias e curativos protetores não adesivos. O emprego de corticosteróides tópicos parecem ajudar a amenizar o quadro, mas o seu uso sistêmico é discutível.

Os antibióticos tópicos ajudam a combater a infecção secundária e o seu uso sistêmico fica reservado para os casos de infecção maciça.

II — Tratamento específico: Nos últimos quarenta anos, um grande número de drogas tem sido proposto, entre estas, uma variedade de antibacterianos tópicos e sistêmicos, extratos hipofisários, hormônios tireoideanos, dieta de leucina e valina, radioterapia, corticosteróides, vitaminas de vários tipos e antimalários. Apesar disso, os resultados não têm sido convincentes⁶.

Conduta Anestésica:

a) — Pré-operatório: Uma análise cuidadosa das condições físicas e laboratoriais é de grande importância no manuseio destes enfermos, os quais podem apresentar-se debilitados, mal nutridos, anêmicos, com distúrbios eletrolíticos e infecção secundária.

O uso prolongado de corticosteróides deve ser pesquisado e, caso afirmativo, será necessária sua cobertura pré, per e pós-operatória.

Psicologicamente são enfermos crônicos, que levam uma vida cheia de limitações e sem grandes esperanças. Quase sempre são levados à cirurgia para correção plástica de seqüelas ou tratamento odontológico e, com menor freqüência, a procedimentos endoscópios como citoscopia e gastroscopia.

A sedação pré-operatória, caso necessária, deve ser dada de preferência por via oral.

O transporte do paciente à sala de cirurgia será feita por enfermagem previamente alertada do perigo de traumatismos, ainda que mínimos. Para isso,

é de boa norma ter o auxílio dos genitores, que devem estar acostumados a lidar diariamente com estes problemas. Por vezes, é preferível, nos casos de criança, começar o ato anestésico com a presença da mãe ou do pai.

b) — Anestesia: O posicionamento do enfermo na mesa, deve ser feito de maneira delicada, sendo ainda melhor, se ele próprio puder se acomodar. Devem ser evitados o uso de esparadrapo ou fitas adesivas. A antissepsia será feita com gase embebida com o antisséptico, de maneira bem suave. Usar o mínimo de material para a monitorização. Caso seja necessário o uso de um manguito de aparelho de pressão, este deverá ser protegido com algodão embebido em solução lubrificante.

Caso seja escolhida a anestesia por via inalatória sob máscara, deve-se evitar o contato desta com a pele, para isso, poderão ser usados altos fluxos de gases. Se o contato com a pele é inevitável, aconselha-se o emprego de um creme de corticosteróide para melhor proteção. As infusões venosas, se necessárias, poderão ser fixadas com enfaixamento de crepe, protegido com algodão. Nos casos de associação com porfiria, evitar o uso de barbitúricos.

A intubação traqueal só será usada em último caso, sendo preferível esta à cânula de Guedel⁷, pois o epitélio pseudoestratificado ciliado da laringe e traquéia parece ser menos passível de acometimento. O tubo traqueal deverá ser o de menor calibre e lubrificado com gel de corticosteróide.

Evitar as cânulas nasais e a intubação nasotraqueal, mesmo em intervenções odontológicas.

Acredita-se que a quetamina por via muscular seja a técnica de escolha, por apresentar uma indução rápida, boa analgesia, fácil manutenção das vias aéreas e quase nula a necessidade de contato com o paciente^{8,9,10}.

c) - Pós-operatório: Terminada a cirurgia, o paciente poderá ser levado à sala de recuperação, no mesmo alcochoado da mesa operatória. A vigilância nestes casos deverá ser redobrada, principalmente se a anestesia for inalatória sob intubação orotraqueal ou se foram necessárias cânulas ou aspiração da cavidade oral, pois as bolhas que surgem neste estágio poderão obstruir as vias aéreas, sendo, as vezes, preciso rompê-las, e se o fizermos, deveremos borrifar a área com corticosteróides.

Caso Clínico: Uma criança de 3 anos, sexo masculino, pesando 12 kg, portador de Epidermólise Bolhosa, do tipo distrófico polidisplástico para ser submetido a uma correção plástica de pseudo-sindactílios.

O início da doença se deu já no bercário, por ocasião das primeiras mamadas, quando apresentou lesões na face e mucosa oral. Passou a ser amamentada, então, com um conta-gotas.

No decorrer desses anos vem apresentando lesões bolhosas generalizadas e formação posterior de seqüelas, apesar do tratamento sistêmico de cortico-costeróide.

Seu estado físico atual é de hipodesenvolvimento, cabelos e dentes distróficos, lesões extensas de pele e mucosas, com áreas de infecção, ausência de unhas, além de seqüelas nas mãos e nos pés.

A anestesia programada foi a dissociativa, utilizando a quetamina, na dose de 10 mg. kg⁻¹ de peso, associada com 0,25 mg de Atropina, por via

muscular. Não houve canulação de veia e a ausculta do precórdio foi feita sem fixação do estetoscópio, limitando apenas ao contato suave com a pele e a observação visual do aspecto geral.

A cirurgia durou cerca de 30 minutos, sem grandes intercorrências. O paciente foi levado à sala de recuperação no mesmo alcochoado cirúrgico e teve um despertar tranqüilo, num ambiente propício, ao lado da mãe.

A alta hospitalar foi dada com 6 horas após o término da operação, sem complicações.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Eisen A Z — "Human Skin Collagenase: Relationship to the pathogenesis of Epidermolysis Bullosa Dystrophica" — J. Inv. Derm, 1969; 52: 449.
2. Lazarus G S — "Collagenase and connective tissue metabolism". J. Inv. Derm, 1972; 58: 242.
3. Bauer E A — "The role of human skin collagenase in Epidermolysis Bullosa" J. Inv. Derm, 1977; 68: 119.
4. Eisenberg M, Stevens L H and Schofiels P J — "Epidermolysis Bullosa: New Therapeutic Approaches" — Aust. J. Derm, 1978; 19: 1.
5. Nilsen R — "Oral lesions of Epiermolysis Bullosa Acquisita" — Oral Surg, 1978; 45: 749 - 754.
6. Pratilas V and Biezunky A — "Epiermolysis Bullosa Manifested and Treated during Anaesthesia" — Anesthesiology, 1975; 43: 581 - 582.
7. Berryhill R E — "Anesthetic Management of Emergency Cesarean Section in a patient with Epidermolysis Bullosa Distrophica Polydisplastica" — Anesth Analg, 1978; 57: 281 - 283.
8. Petty W C, Gunther R C — "Anesthesia for Nonfacial Surgery in Polydisplastic Epiermolysis Bullosa (Dystrophic), 1970; 49: 246 - 250.
9. Hubbert C H — "Anesthetic Management of patients with Epidermolysis Bullosa" — South Med J., 1977; 70: 1375 - 1377.
10. Dominguez Gomez A, Trevilla Guerrero J M — "Anesthesia en un caso de Epidermolisis Bullosa", 1980; 27: 5: 427 - 429.

AGRADECIMENTOS: Ao Dr. Armando Fortuna pela revisão do artigo.

PERÍODOS CURTOS DE HIPOXIA PODEM DETERMINAR LESÃO HEPÁTICA EM RATOS

Foram estudados os efeitos de curtos períodos de hipoxia em ratos tratados previamente com fenobarbital. Os animais foram mantidos em jejum por 24 horas e depois expostos a misturas de concentrações variáveis de nitrogênio e oxigênio. Foi observado que a exposição dos ratos a uma atmosfera de oxigênio a 6% por mais de 15 minutos determina lesão centro lobular, cuja intensidade depende do tempo de exposição. Quando a concentração de oxigênio foi mais baixa, não houve tempo para observar os efeitos sobre o fígado porque os animais morreram.

A alimentação posterior à hipoxia reduz a intensidade da lesão hepática.

(Fassoulaki A e col — Brief periods of hytokia can produce hepatic injury in rats. Anesth Analg, 1984; 63: 885 - 887).

COMENTÁRIOS: Alguns aspectos devem ser considerados no trabalho. O período de jejum de 24 horas para o rato é exagerado em relação ao que acontece no homem, tendo em vista o seu maior metabolismo. A porcentagem de oxigênio na mistura também é exageradamente pequena. Os animais foram tratados previamente com fenobarbital. Essas condições não são encontradas senão raramente em clínica. Deveriam ser feitos estudos mais aproximados às condições de anestesia clínica. (E. Cremonesi)