

Recomendações Anestésicas para **Xeroderma Pigmentosum**

Nome da doença: Xeroderma Pigmentosum (XP)

ICD 10: Q82.1

OMIM:

Sinônimos: Doença de Kaposi, Ictiose; indivíduos que sofrem desta doença são frequentemente chamados de filhos da noite ou as pessoas da lua.

Sumário da doença: O Xeroderma Pigmentoso (XP) é uma doença autossômica recessiva rara, devido ao defeito nos genes de reparo dos nucleotídeos, resultando na incapacidade de reparar o DNA danificado causado pelos raios ultravioleta (UV). Assim, as pessoas que sofrem desta doença apresentam extrema sensibilidade à luz solar e a radiação UV e são caracterizadas por lesões na pele, principalmente nas áreas expostas ao sol, como cabeça, face e pescoço. Afeta 1 em cada 2,5 milhões de pacientes e tem um risco aumentado em 1000 vezes de desenvolver câncer em áreas expostas ao sol. Mesmo a incidência de malignidade interna é 10-20 vezes maior do que em indivíduos normais. A doença também pode estar associada à degeneração neurológica progressiva. A maioria das pessoas exige várias cirurgias para remoção de lesões da pele, lesões oculares e outras malignidades. As principais preocupações anestésicas são os acessos intravenosos difíceis, via aérea difícil (ventilação por bolsa-máscara e intubação), genotóxicidade e deterioração neurológica progressiva dos pacientes com o uso de agentes anestésicos voláteis, aumento da sensibilidade a opióides, benzodiazepínicos e relaxantes musculares, e extubação difícil devido ao afundamento da epiglote.

A medicina está em desenvolvimento



Talvez haja novo conhecimento

Cada paciente é único

Talvez o diagnóstico esteja errado



Encontre mais informações sobre a doença, os seus centros de referência e organizações de pacientes na Orphanet: www.orpha.net

Cirurgia típica

Pacientes com XP sofrem excisão de carcinoma espinocelular, carcinoma basocelular nas áreas expostas à radiação ultravioleta (face, cabeça e pescoço) juntamente com enxertos de pele e retalhos cutâneos.

Eles também passam por enucleação do globo ocular, correção de ectrópio, remoção de tumores oculares e cirurgias de catarata.

Tipo de anestesia

As lesões geralmente estão presentes na cabeça, face e na parte superior do corpo, portanto, a maioria dos pacientes requer anestesia geral.

Agentes voláteis devem ser evitados, uma vez que esses agentes demonstraram facilitar a progressão da doença. O halotano tem efeitos genotóxicos e o isoflurano, o sevoflurano está associado ao agravamento dos sintomas neurológicos. Portanto, a anestesia intravenosa total deve ser a técnica anestésica de eleição.

Esses pacientes são sensíveis aos benzodiazepínicos e opióides. Assim, a pré-medicação com benzodiazepínicos deve ser evitada e, quando necessários, esses medicamentos devem ser administrados sob monitorização.

Esses pacientes são mais sensíveis aos relaxantes musculares. Portanto, evite totalmente os relaxantes musculares, se possível, e se não for possível, pelo menos, uma dose menor de relaxante muscular de ação mais curta, recomenda-se um monitoramento rigoroso do bloqueio neuromuscular.

Sempre que possível, se o local da cirurgia permitir, a anestesia regional deve ser preferida à anestesia geral.

Exames adicionais pré-operatórios necessários (além do cuidado padrão)

A triagem genética pode ser feita para conhecimento do tipo de XP (total de 7 tipos, XPA a XPG) e também para saber sobre o tipo neurodegenerativo (todos são, exceto o XPC e XPE).

Avaliação neurológica, bem como TC/RNM do cérebro nos pacientes com sintomas neurológicos para descartar quaisquer outras causas que não o XP.

Testes de deficiência auditiva neurosensorial em pacientes com perda auditiva.

Preparação específica para o manejo da via aérea

Há casos relatados de via aérea difícil em pacientes que sofrem desta doença. As múltiplas lesões na face e desfiguração do rosto podem causar uma ventilação difícil sob máscara facial, portanto vários tamanhos e tipos de máscaras devem ser preparados de acordo.

Além disso, há relatos de intubação difícil exigindo estiletos e bougies. O carro de via aérea difícil deve estar disponível durante o manejo das vias aéreas. A intubação com fibra ótica acordada pode ser a escolha do manejo de pacientes com via aérea difícil antecipada.

Também aconselhamos a manter gaze embebida em parafina em casos de lesões ulcerativas para evitar sangramento e descamação da pele pela pressão direta da máscara.

Também sugerimos a extubação acordada em pacientes com deiscência epiglótica, que são relatados como causadores de estridor no pós-operatório.

Preparação específica para transfusão ou administração de hemoderivados

Nenhuma recomendação encontrada.

Preparação específica para anticoagulação

Nenhuma recomendação encontrada.

Precauções específicos para posicionamento, transporte e mobilização

A doença progride quando a pele é exposta aos raios UV. Assim, o paciente deve usar roupas de proteção, filmes de proteção UV e filtros solares com alto fator de proteção solar (FPS) no teatro de operações.

É aconselhável cobrir todas as partes do corpo com campos cirúrgicos antes de ligar as luzes da sala de cirurgia. Evitar as luzes halogenadas, tanto quanto possível.

Os ossos podem ser frágeis nesses pacientes devido à falta de luz solar que leva à deficiência de vitamina D, de modo que o preenchimento adequado dos pontos de pressão e o manuseio cuidadoso durante o transporte são imprescindíveis.

O uso de pomadas oculares e o fechamento adequado dos olhos devem ser assegurados em pacientes com lesões conjuntivais e corneanas.

Prováveis interações entre fármacos anestésicos e medicações de uso contínuo

Os pacientes podem estar tomando agentes quimioterápicos como 5-Fluorouracil (5-FU), que causa mielossupressão. Portanto, o óxido nitroso deve ser evitado nesses pacientes.

Pacientes com XP podem estar em uso de esteróides, então a suplementação de esteróides no intraoperatório e manutenção no período pós-operatório é recomendada.

Procedimento anestesiológico

Devido a múltiplas lesões na pele, a canulação e fixação intravenosas podem ser difíceis.

Para anestesia geral, a anestesia intravenosa total (TIVA) é preferida. O halotano, o isoflurano e o sevoflurano demonstraram ter efeito genotóxico e também causam o agravamento dos sintomas neurológicos. Portanto, é melhor que esses agentes sejam evitados. Propofol, cetamina ou dexmedetomidina com opioides de ação curta são os agentes anestésicos preferidos para a TIVA.

O óxido nitroso deve ser evitado em pacientes que tomam 5-Fluorouracil, pois ambos os medicamentos causam mielossupressão.

Como esses pacientes são sensíveis aos efeitos paralisantes dos relaxantes musculares devido à disfunção neuronal e à atrofia muscular, recomenda-se evitar ou o uso mínimo de agentes de ação mais curta com monitoramento restrito do bloqueio neuromuscular. A intubação sem o uso de relaxantes musculares pode ser facilitada pelo uso de outros adjuvantes anestésicos como a dexmedetomidina.

Além disso, a dexmedetomidina também reduz a dose de indução e manutenção do propofol, atenua o reflexo das vias aéreas durante a intubação e a extubação, diminui a necessidade de opioides e também ajuda a melhorar a recuperação. A cetamina também pode ser um bom complemento da TIVA.

Além disso, esses pacientes são muito sensíveis aos opioides. Portanto, opioides de ação curta, como o fentanil, podem ser usados no período intraoperatório. O uso de analgesia multimodal com cetamina, paracetamol, ceterolaco, dexmedetomidina, infiltração de anestésicos locais diminui a necessidade de opioides. O uso concomitante de benzodiazepínicos e opioides levou à apneia e dessaturação, indicando que esses pacientes são muito sensíveis a essa combinação.

O uso de pomada oftálmica nos períodos intraoperatórios impede a ressecamento da córnea e, portanto, as ulcerações da córnea.

Não há contra-indicações para a anestesia regional, na dependência do local do campo cirúrgico e pela escolha do paciente.

Monitorização específica ou adicional

A monitorização padrão ASA I e II é necessária para todos os pacientes, que inclui temperatura, frequência cardíaca, ECG, pressão arterial, concentração de saturação periférica de oxigênio e concentração expirada de dióxido de carbono.

O estimulador de nervo periférico é recomendado para avaliar o bloqueio neuromuscular é quando relaxantes musculares são usados.

O monitoramento do Índice Bispectral (BIS) é benéfico para garantir a profundidade da anestesia sempre que for aplicável.

Complicações possíveis

A progressão da doença e agravamento dos sintomas neurológicos, no pós-operatório imediato e tardio, ocorrem em pacientes especialmente quando agentes voláteis como halotano, isoflurano, sevoflurano são usados.

Recuperação tardia, agitação, movimentos anormais, confusão são as manifestações imediatas, enquanto distúrbios de memória, falso reconhecimento e declínio cognitivo reversível têm sido relatados como as complicações tardias após o uso de agentes voláteis.

Cuidados pós-operatórios

Evite a exposição da pele a luz UV nas partes expostas.

Monitorar uma recuperação suave, pois os efeitos de drogas são mais pronunciadas em tal paciente.

Problemas agudos relacionados à doença e seus efeitos na anestesia e recuperação

Nenhuma recomendação encontrada.

Anestesia ambulatorial

Nenhuma recomendação encontrada.

Anestesia obstétrica

Nenhuma recomendação encontrada.

Referências

1. Parajuli BD, Shrestha GS, Shakya BM, Sharma A, Acharya P, Acharya S, Maskey S. Dexmedetomidine as an anaesthetic adjunct for total intravenous anaesthesia in patients with xeroderma pigmentosum. *Sri Lankan Journal of Anaesthesiology*:2016;24(2):92–95
2. Fjouji S, Bensghir M, Yafat B, Bouhabba N, Boutayeb E, Azendour H, et al. Postoperative neurological aggravation after anesthesia with sevoflurane in a patient with xeroderma pigmentosum: a case report. *J Med Case Rep*.2013;7(1):73
3. Lehmann AR, McGibbon D, Stefanini M. Xeroderma pigmentosum. *Orphanet J Rare Dis*. 2011;6:70. <http://dx.doi.org/10.1186/1750-1172-6-70> PMID:22044607 PMCID:PMC3221642
4. Soen M, Kagawa T, Uokawa R, Suzuki T. Anesthetic management of a patient with xeroderma pigmentosum. *Masui*.2006;55(2):215–217. PMID:16491904
5. Feller L, Wood NH, Motswaledi MH, Khammissa RA, Meyer M, Lemmer J. Xeroderma pigmentosum: a case report and review of the literature. *J Prev Med Hyg*.2010;51(2):87–91. PMID:21155411.

Data da última modificação: Junho 2019

Esta recomendação foi preparada por:

Autor(es)

Bashu Dev Parajuli, Lecturer, Department of Anaesthesiology, Tribhuvan University Teaching Hospital (TUTH,) Maharajgunj Medical Campus (MMC), Institute of Medicine(IOM), Maharajgunj, Kathmandu, Nepal
bashuparajuli2012@gmail.com

Megha Koirala, Lecturer, Department of Anaesthesiology, Tribhuvan University Teaching Hospital (TUTH,) Maharajgunj Medical Campus (MMC), Institute of Medicine(IOM), Maharajgunj, Kathmandu, Nepal
Basanta Ghimire, Registrar, Anaesthesiologist, Nepal Mediciti Hospital, Nakhu, Kathmandu, Nepal

Divulgação (ões) Os autores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar. Esta recomendação não foi financiada.

Esta recomendação foi revisada por:

Revisor 1

Rakhee Goyal, Anaesthesiologist, Department of Anaesthesia and Critical Care, Army Hospital (Research and Referral), New Delhi, India
rakheegoyalkumar@gmail.com

Revisor 2

Carlos R Degrandi Oliveira, Anestesiologista, MD, TSA, MSc - Santos-Brasil
degrandi@gmail.com

Divulgação (ões) Os revisores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar.

Esta recomendação foi traduzida para o português por:

Carlos R Degrandi Oliveira, Anestesiologista, MD, TSA, MSc - Santos-Brasil
degrandi@gmail.com
