

Anestesia para Septoplastia e Turbinectomia em Paciente Portador de Doença de von Willebrand. Relato de Caso *

Anesthesia for Septoplasty and Turbinectomy in von Willebrand Disease Patient. Case Report

Múcio Paranhos de Abreu, TSA¹; André de Moraes Porto, TSA²; Alexandre Leite Minari³; Henrique Gonçalves Caseli⁴

RESUMO

Abreu MP, Porto AM, Minari AL, Caseli HG - Anestesia para Septoplastia e Turbinectomia em Paciente Portador de Doença de von Willebrand. Relato de Caso

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: Embora a doença de von Willebrand seja o mais comum dos distúrbios hemorrágicos hereditários, as publicações nacionais, relacionando esta doença e a prática anestésica, são escassas. O objetivo deste relato é apresentar um caso de anestesia geral para septoplastia e turbinectomia em paciente portador de doença de von Willebrand - Tipo I, tratado profilaticamente com desmopressina (1-deamino-8-D-arginina vasopressina, DDAVP) nos períodos pré e pós-operatório.

RELATO DO CASO: Paciente com 19 anos, sexo feminino, 58 kg, portadora de hipotireoidismo, controlado com L-tiroxina (75 mg), e de doença de von Willebrand, que se manifestou há três anos, após extração dentária dos sisos, com sangramento persistente no período pós-operatório. Com o objetivo de se evitar novos episódios hemorrágicos nos períodos per e pós-operatório da cirurgia de septoplastia e turbinectomia a que foi submetida, a paciente foi tratada profilaticamente com desmopressina (0,3 µg.kg⁻¹). A indução anestésica foi realizada com midazolam (2,5 mg), fentanil (150 µg), droperidol (2,5 mg), lidocaína (60 mg), atracúrio (30 mg) e metoprolol (4 mg), seguida de intubação traqueal e ventilação sob pressão positiva intermitente. A manutenção da anestesia foi realizada com mistura de oxigênio e óxido nítrico a 50% e sevoflurano a 2%. Esta técnica proporcionou um bom controle da frequência cardíaca e dos níveis pressóricos durante a cirurgia. A paciente permaneceu com tampão nasal por 24 horas e, quando este foi retirado, não houve sangramento. A paciente recebeu alta hospitalar no dia seguinte ao da cirurgia, sem intercorrências. Não houve episódio hemorrágico no período pós-operatório imediato ou tardio.

CONCLUSÕES: O tratamento profilático com DDAVP associado à técnica anestésica utilizada nesse caso, mostrou-se eficaz no controle do sangramento per e pós-operatório.

Unitermos: CIRURGIA, Otorrinolaringológica: nasal; DOENÇAS: doença de von Willebrand

SUMMARY

Abreu MP, Porto AM, Minari AL, Caseli HG - Anesthesia for Septoplasty and Turbinectomy in von Willebrand Disease Patient. Case Report

BACKGROUND AND OBJECTIVES: Although von Willebrand's disease is the most common hereditary hemorrhagic disorder, there are few reports in Brazilian literature relating this disease to anesthesia. This report aimed at describing a case of general anesthesia for septoplasty and turbinectomy in a von Willebrand's disease type I patient, prophylactically treated with desmopressin (1-deamino-8-D-arginine vasopressin, DDAVP) in the pre and postoperative period.

CASE REPORT: A female patient, 19 years old, 58 kg, with hypothyroidism controlled with L-tiroxine (75 mg) had her von Willebrand's disease manifested three years before after a wisdom tooth extraction with persistent bleeding in the postoperative period. To prevent new pre and postoperative hemorrhagic episodes, patient was prophylactically treated with desmopressin (0.3 µg.kg⁻¹). Anesthesia was induced with midazolam (2.5 mg), fentanyl (150 µg), droperidol (2.5 mg), lidocaine (60 mg), atracurium (30 mg) and metoprolol (4 mg), followed by tracheal intubation and ventilation under intermittent positive pressure. Anesthesia was maintained with 2% sevoflurane in a mixture of 50% oxygen and nitrous oxide. This technique provided a good heart rate and blood pressure control during surgery. Patient remained with a nasal tampon for 24 hours and no bleeding was observed at its removal. Patient was discharged the day after surgery uneventfully. There were no immediate or late postoperative bleeding.

CONCLUSIONS: The prophylactic treatment with DDAVP associated to the anesthetic technique used in this case was effective in controlling peri and postoperative bleeding.

Key Words: DISEASE: von Willebrand disease; SURGERY, Otorhinolaryngological: nasal

INTRODUÇÃO

A doença de von Willebrand (DvW) é uma doença hemorrágica hereditária, causada por uma alteração quantitativa ou qualitativa do fator von Willebrand^{1,2}.

Os pacientes portadores deste distúrbio da hemostasia podem apresentar manifestações clínicas em diferentes graus, com sinais e sintomas de intensidade variáveis. Para diferenciar a DvW de outras que têm manifestações semelhantes, o diagnóstico é baseado no princípio de que esta doença é o resultado de uma mutação no gene do fator von Willebrand^{2,3}.

Atualmente, a DvW é considerada como a forma mais comum de doença hemorrágica hereditária e ocorre em até 1 a cada 800 a 1.000 indivíduos⁴. O fator de von Willebrand (FvW) é uma glicoproteína multimérica heterogênea, que tem duas importantes funções biológicas: faz a mediação da

* Recebido do (Received from) CET/SBA do Instituto Penido Burnier e Hospital Agregado Centro Médico de Campinas, SP

1. Instrutor do CET/SBA
2. Co-responsável pelo CET/SBA
3. ME₂ (2003) do CET/SBA
4. ME₂ (2002) do CET/SBA

Endereço para correspondência (Correspondence to)

Dr. Múcio Paranhos de Abreu
Av. Nossa Senhora de Fátima, 805/J72, Taquaral
13090-130 Campinas, SP

Recebido (Submitted) em 16 de setembro de 2002
Aceito (Accepted) para publicação em 25 de novembro de 2002

© Sociedade Brasileira de Anestesiologia, 2003

adesão plaquetária nos locais de lesão vascular e serve como transportador plasmático do fator VIII coagulante (fator anti-hemofílico) - uma proteína vital para a coagulação sanguínea^{3,4}.

O nível plasmático normal de FvW é de 10 mg/l. Uma discreta redução da concentração plasmática de FvW ou a perda seletiva de multímeros de alto peso molecular reduz a adesividade plaquetária e causa hemorragia clínica⁴.

O objetivo deste relato é apresentar um caso de anestesia geral em paciente portador de DvW para realização de septoplastia e turbinectomia, tratado com DDAVP e ácido ϵ -amino caprótico, com excelente controle do sangramento nos períodos per e pós-operatório.

RELATO DO CASO

Paciente com 19 anos, sexo feminino, branca, 58 kg, portadora de hipotireoidismo, controlado com L-tiroxina (75 mg), e doença de von Willebrand (confirmado pelo teste de DDAVP) assintomática, que se manifestou há três anos, após extração dentária dos sisos, com sangramento persistente no período pós-operatório. Os exames laboratoriais colhidos na véspera da cirurgia apresentavam hemoglobina: 13,7 g%; hematócrito: 38%; plaquetas: 265.000/mm³; fibrinogênio: 300 mg/dl; tempo de trombina: 16,5 segundos; tempo de sangramento: 2 minutos e 30 segundos; tempo de coagulação: 8 minutos; TTPA: 39 segundos (controle: 32 segundos) - relação paciente/controle: 1,22; tempo de atividade de protrombina: TP: 15,8 segundos - AP 55% - RNI 1,3; teste de agregação plaquetária com ristocetina: "ausência de agregação com ristocetina 1 mg.ml⁻¹ e que foi corrigida ao adicionar plasma bovino. Agregação espontânea normal. Agregação espontânea, assim como a agregação com os demais agentes agregantes eram normais". Ao exame físico apresentava-se corada, hidratada, eupnéica, frequência cardíaca: 82 bpm, pressão arterial de 130 x 80 mmHg. A paciente recebeu 7,5 mg de midazolam por via oral, como medicação pré-anestésica, quarenta e cinco minutos antes de ser encaminhada ao centro cirúrgico. Após admissão na sala de operação, foi realizada venóclise no membro superior direito, com cateter 18G, e instalada monitorização automática não invasiva da pressão arterial, oxímetro de pulso e cardioscópio na derivação D_{II}. Foi administrado ácido ϵ -amino caprótico (1 g) por via venosa, cuja prescrição foi mantida a cada 8 horas, conforme orientação do hematologista. Em seguida, iniciou-se a infusão de DDAVP (0,3 μ g.kg⁻¹) diluída em 100 ml de solução fisiológica a 0,9%, trinta minutos antes da cirurgia. Durante a infusão, a paciente relatou cefaléia de leve intensidade, sem alteração da pressão arterial e da frequência cardíaca. Ao término da infusão do DDAVP, iniciou-se a indução anestésica com midazolam (2,5 mg), fentanil (150 μ g), droperidol (2,5 mg), lidocaína (60 mg), atracúrio (30 mg) e metoprolol (4 mg), seguida de intubação traqueal com tubo 7,5 mm com balonete e ventilação sob pressão positiva intermitente. À monitorização foram acrescentados capnógrafo e analisador de gases. A manutenção da anestesia foi realizada com mistura de oxigênio e óxido nitroso a 50% e sevoflura-

no a 2%. Esta técnica proporcionou um bom controle da frequência cardíaca e dos níveis pressóricos durante a cirurgia, e, de acordo com o cirurgião, o discreto sangramento no local operatório permitiu uma cirurgia rápida e tranqüila. O tempo de cirurgia foi de 175 minutos e o de anestesia foi de 230 minutos. A paciente permaneceu com tampão nasal por 24 horas, quando então foi retirado e não houve sangramento nasal. A paciente recebeu alta hospitalar no dia seguinte ao da cirurgia, sem intercorrências.

DISCUSSÃO

A doença de von Willebrand (DvW) é o mais comum dos distúrbios hemorrágicos hereditários causado por um defeito quantitativo ou qualitativo do fator de von Willebrand (fvW), com uma prevalência estimada entre 1% e 3%, mas somente 10% apresentam doença sintomática^{2,5,6}.

O FvW é uma glicoproteína multimérica, com duas funções principais: facilita a adesão plaquetária nos locais de lesão vascular e atua como transportador plasmático do fator VIII (fator anti-hemofílico).

Os defeitos do FvW podem se manifestar através diferentes expressões clínicas da doença, com sinais e sintomas de intensidade variada, dando origem aos diferentes subtipos da doença.

O diagnóstico da DvW é feito em três etapas: 1) identificação dos pacientes com distúrbio da hemostasia, possíveis portadores da doença de von Willebrand, baseando-se na história clínica e testes de hemostasia de rotina; 2) diagnóstico e definição do tipo da doença de von Willebrand, e 3) caracterização do subtipo de doença de von Willebrand (Quadro I)^{2,7}.

Quadro I - Classificação da Doença de von Willebrand

Tipo 1	Deficiência quantitativa do fator de von Willebrand
Tipo 2	Deficiência qualitativa do fator von Willebrand Subtipo 2A: variantes com defeitos qualitativos, com redução da função de ligação às plaquetas, Associada à ausência dos multímeros de alto peso molecular Subtipo 2B: variantes com defeitos Qualitativos, com maior afinidade pela glicoproteína 1b Subtipo 2M: variantes com defeitos qualitativos, com redução da função de ligação às plaquetas, Não associada à ausência dos multímeros de alto peso molecular Subtipo 2N: variantes com defeitos qualitativos, com redução da afinidade pelo fator VIII coagulante
Tipo 3	Deficiência quantitativa virtualmente completa do fator von Willebrand

Os testes laboratoriais, empregados rotineiramente para triagem são: tempo de sangramento, contagem plaquetária e tempo de tromboplastina parcial ativado.

O tempo de sangramento geralmente apresenta-se prolongado, mas nas formas leves da doença pode apresentar-se normal.

A contagem plaquetária geralmente é normal, mas pode haver plaquetopenia leve nos pacientes com tipo 2B da doença. O tempo de tromboplastina parcial ativado reflete os níveis plasmáticos do fator VIII coagulante e poderá ser normal ou estar prolongado².

A tendência hemorrágica é muito variável, dependendo do tipo e da gravidade da doença: nos subtipos 1 e 2 pode não haver manifestações clínicas, enquanto no tipo 3 as manifestações hemorrágicas são geralmente graves⁷.

Para confirmação diagnóstica e definição do tipo de doença de von Willebrand são necessários os seguintes exames: 1) *Dosagem do fator VIII coagulante*: nos pacientes com doença dos tipos 1 ou 2, o fator VIII coagulante pode estar normal ou discretamente reduzido; na doença do tipo 3, este fator está muito reduzido (menor que 5%); 2) *Quantificação do antígeno do fator von Willebrand*: este teste avalia a quantidade de fator von Willebrand presente na circulação. 3) *Atividade de co-fator de ristocetina*: a ristocetina é um antibiótico que promove a interação do FvW para aglutinação das plaquetas. Este teste reflete a atividade funcional do FvW.

A definição do subtipo da doença é fundamental para a orientação terapêutica adequada. Alguns testes são utilizados para definir o subtipo da DvW: *Agregação/aglutinação plaquetária induzida pela ristocetina (RIPA)*; *Análise do padrão multimérico do fator von Willebrand*; *estudo do fator von Willebrand intraplaquetário e quantificação da afinidade do fator von Willebrand pelo fator VIII coagulante* (este último teste permite fazer o diagnóstico do subtipo 2N da doença de von Willebrand, distinguindo-a da hemofilia A leve ou moderada)².

O tratamento apropriado para a DvW depende dos sintomas e do tipo da doença. Existem duas opções terapêuticas: uma envolvendo o uso de crioprecipitado, uma fração do plasma rico em FvW, ou concentrado de fator VIII e outra, que evita o uso do plasma, é o emprego da 1-desamino-8-D-arginina vasopressina (DDAVP) ou desmopressina. Esta última opção é mais apropriada aos pacientes com doença do tipo I. Entretanto, deverá ser realizado o teste terapêutico antes de uma cirurgia eletiva, com a finalidade de se estabelecer o padrão individual da resposta ao DDAVP, já que pacientes diferentes podem apresentar respostas terapêuticas variáveis^{1,2,4,8,9}.

Mannucci e col. foram os primeiros a descrever o uso do DDAVP em pacientes com DvW e portadores de hemofilia A leve^{10,11}. A desmopressina é um análogo sintético da vasopressina indicado, inicialmente, para o tratamento do diabetes insípido, e produz o aumento das concentrações plasmáticas do fator VIII coagulante e do fator von Willebrand, quando administrada em voluntários normais ou em portadores de hemofilia A leve e nas formas brandas da DvW^{2,4,12}. O seu mecanismo de ação ainda não é bem conhecido. Acredita-se que o DDAVP promove a liberação do FvW dos corpúsculos de Weibel-Palade do endotélio vascular, e a liberação do fator VIII coagulante das células dos sinusóides hepáticos. A desmopressina tem ainda a propriedade de melhorar a interação entre as plaquetas e o subendotélio^{2,13}.

Alguns protocolos para o preparo pré-operatório de pacientes com doença de von Willebrand e a administração de DDAVP já foram pesquisados com bons resultados¹³. A dose habitual de desmopressina é de 0,3 µg.kg⁻¹, administrada por via subcutânea, venosa ou nasal. Por via venosa a droga deverá ser diluída em 30 a 100 ml de solução fisiológica, infundida em 15 a 30 minutos. A ocorrência de taquifilaxia com

o uso repetido da desmopressina não é um consenso entre os autores^{2,12}. A administração por via subcutânea é desconfortável devido ao grande volume de solução, o que requer várias punções. Para aplicação nasal, a dose deve ser 10 vezes superior à aplicada por via venosa ou subcutânea².

O sangramento no campo cirúrgico das cirurgias em otorrinolaringologia, especialmente aquelas sobre o nariz e o ouvido, dificulta muito o trabalho do cirurgião¹⁴. Na presença de uma doença coexistente que cause distúrbio de coagulação, o preparo do paciente e a escolha da técnica anestésica são fatores importantes para se obter um campo operatório com pouco sangramento e livre de episódios hemorrágicos.

O preparo profilático desta paciente foi realizado com a administração de três doses de 0,3 µg.kg⁻¹ de DDAVP (diluídos em 100 ml de solução fisiológica, infundidos em trinta minutos: a primeira dose, trinta minutos antes da indução anestésica e outras duas doses foram administradas doze e vinte quatro horas após), seguido da administração de ácido ε-amino capríco (1 g), com início imediatamente antes da cirurgia e repetidos a cada 8 horas, por 24 horas.

A técnica anestésica com hipotensão arterial controlada¹⁵ utilizando bloqueadores alfa e beta-adrenérgicos propiciou uma boa estabilidade hemodinâmica, com pequeno sangramento no campo operatório, facilitando assim o trabalho do cirurgião.

Neste caso, a utilização do DDAVP associado à técnica anestésica escolhida mostrou ser uma boa opção no preparo e condução anestésica do paciente portador de DvW tipo I e na profilaxia do sangramento no período per e pós-operatório.

Anesthesia for Septoplasty and Turbinectomy in von Willebrand Disease Patient. Case Report

Múcio Paranhos de Abreu, TSA, M.D., André de Moraes Porto, TSA, M.D., Alexandre Leite Minari, M.D., Henrique Gonçalves Caseli, M.D.

INTRODUCTION

Von Willebrand's disease (vWD) is a hereditary hemorrhagic disorder by a quantitative or qualitative change in von Willebrand's factor^{1,2}.

Patients with such disease may present different clinical manifestations, with signs and symptoms of variable intensity. To differ vWD from other diseases with similar manifestations, diagnosis is based on the fact that such disease is the result of a mutation in von Willebrand's factor gene^{2,3}.

Currently, vWD is considered the most common hereditary hemorrhagic disease with an incidence of 1 out of 800 to 1000 individuals⁴. Von Willebrand's factor (vWF) is a heterogeneous multimeric glycoprotein with two major biological functions: it mediates platelet aggregation at vascular lesion sites

and is a coagulating factor VIII plasma transporter (anti-hemophilic factor), a crucial protein for blood coagulation^{3,4}.

The vWF normal plasma level is 10 mg/l. A minor decrease in vWF plasma concentration or the selective loss of high molecular weight multimers decreases platelet aggregation and leads to clinical hemorrhage⁴.

The aim of this report was to present a case of general anesthesia in a vWD patient submitted to septoplasty and turbinectomy, treated with DDAVP and ϵ -amine caproic acid, with excellent peri and postoperative bleeding control.

CASE REPORT

A 19 year-old, female patient, 58 kg, with hypothyroidism controlled with L-tiroxine (75 mg) and asymptomatic von Willebrand's disease (confirmed by DDAVP test) manifested three years before, after wisdom tooth extraction with persistent postoperative bleeding, was scheduled to septoplasty and turbinectomy under general anesthesia. Lab tests performed the day before surgery comprised: hemoglobin: 13.7 g%; hematocrit: 38%; platelets: 265,000/mm³; fibrinogen: 300 mg/dl; thrombin time: 16.5 seconds; bleeding time: 2 minutes and 30 seconds; coagulation time: 8 minutes; TTPA: 39 seconds (control: 32 seconds) - patient control ratio: 1.22; prothrombin activity time: PT: 15.8 seconds - PA 55% - RNI 1.3; platelet aggregation test with ristocetin: "lack of aggregation with 1 mg.ml⁻¹ ristocetin, corrected with bovine plasma. Normal spontaneous aggregation as well as aggregation with remaining aggregating agents". At physical evaluation, patient was rosy, hydrated, eupneic, heart rate 82 bpm and blood pressure 130 x 80 mmHg. Patient was premedicated with 7.5 mg oral midazolam 45 minutes before being referred to the operating center. After admission in the operating room, an 18G catheter was inserted in a right upper limb vein. Monitoring consisted of automatic non-invasive blood pressure, pulse oximetry and cardioscopy in D_{II} lead. Intravenous ϵ -amine caproic acid (1 g) was administered and repeated at 8-hour intervals according to hematologist's orientation. Then, DDAVP continuous infusion (0.3 μ g.kg⁻¹) diluted in 100 ml of 0.9% saline solution was started 30 minutes before surgery. During infusion, patient referred mild headache with no changes in blood pressure and heart rate. At DDAVP infusion completion, anesthesia was induced with midazolam (2.5 mg), fentanyl (150 μ g), droperidol (2.5 mg), lidocaine (60 mg), atracurium (30 mg) and metoprolol (4 mg) followed by tracheal intubation with a cuffed 7.5 mm tube and ventilation under intermittent positive pressure. Capnography and gases analysis were added to monitoring devices. Anesthesia was maintained with 2% sevoflurane in a mixture of 50% oxygen and nitrous oxide. This technique provided a good heart rate and blood pressure control during surgery and, according to the surgeon, the mild bleeding at the operating site allowed for a fast and safe surgery. Surgery duration was 175 minutes and anesthesia duration was 230 minutes. Patient remained with a nasal tampon for 24 hours and no bleeding

was observed at its removal. Patient was discharged the day after surgery uneventfully.

DISCUSSION

Von Willebrand's disease (vWD) is the most common hereditary hemorrhagic disorder caused by von Willebrand's factor (vWF) quantitative or qualitative defect, with an estimate prevalence of 1% to 3%, but only 10% of symptomatic patients^{2,5,6}.

vWF is a multimeric protein with two major functions: it helps platelet aggregation at vascular lesion sites and acts as factor VIII (anti-hemophilic) plasma carrier.

Defects in vWF may assume different clinical expressions. Signs and symptoms vary in intensity, producing different disease sub-types.

vWD diagnosis is made in three steps: 1) identification of patients with hemostatic defects, potential candidates for von Willebrand's disease, based on clinical history and routine hemostasis tests; 2) diagnosis and definition of the type of von Willebrand's disease; and 3) characterization of von Willebrand's disease subtype (Chart I)^{2,7}.

Chart I -Von Willebrand's Disease Classification

Type 1	Von Willebrand's factor quantitative deficiency
Type 2	Von Willebrand's factor qualitative deficiency
	Subtype 2A: variants with qualitative defects such as platelet aggregation function decrease, Associated to the lack of high molecular weight multimers
	Subtype 2B: variants with qualitative defects with higher affinity to glycoprotein 1b
	Subtype 2M: variants with qualitative defects, with decreased platelet aggregation function, Not associated to the lack of high molecular weight multimers
	Subtype 2N: variants with qualitative defects with decreased affinity for clotting factor VIII
Type 3	Virtually total quantitative deficiency of von Willebrand's factor

Routine lab screening tests are: bleeding time, platelet count and partial activated thromboplastin time.

Bleeding time is usually long, but in mild forms it may be normal.

Platelet count is in general normal, but there might be mild plaquetopenia in disease type 2B patients.

Partial activated thromboplastin time reflects coagulating factor VIII plasma levels and may be normal or prolonged².

Hemorrhagic trend is widely variable, depending on the type and severity of the disease: in subtypes 1 and 2 there may be no clinical manifestations, while in subtype 3, hemorrhages are in general severe⁷.

The following tests are needed to confirm and define the type of von Willebrand's disease: 1) *coagulating factor VIII dosage*: in patients with disease type 1 or 2, coagulating factor VIII may be normal or mildly decreased; in disease type 3, this factor will be markedly decreased (below 5%); 2) *quantification of von Willebrand's factor antigen*: this test evaluates the amount of von Willebrand's factor present in the circulation; 3) *ristocetin co-factor activity*: ristocetin is an antibiotic which

promotes vWF interaction for platelet aggregation. This test reflects vWF functional activity.

The definition of the disease subtype is critical for adequate therapeutic measures. Some tests are used to define vWD subtype: *Ristocetin-Induced Platelet Aggregation* (RIPA); *von Willebrand's factor multimeric pattern analysis*; *study of intraplatelet von Willebrand's factor and quantification of von Willebrand's factor affinity with coagulating factor VIII* (this test allows the diagnosis of von Willebrand's disease subtype 2N, distinguishing it from mild or moderate hemophilia A)².

The adequate treatment of vWD depends on disease symptoms and type. There are two therapeutic options: one involving the use of cryoprecipitate, a plasma fraction rich in vWF, or factor VIII concentrate. The other one, to avoid the use of plasma, uses 1-desamine-8-D-arginin vasopressin (DDAVP) or desmopressin. The latter is more adequate for type 1 patients. However, a therapeutic test should be performed before an elective surgery, aiming at determining the individual pattern of DDAVP response, since different patients may present different therapeutic responses^{1,2,4,8,9}.

Mannucci et al. were the first to describe the use of DDAVP in vWD and mild hemophilia A patients^{10,11}. Desmopressin is the vasopressin synthetic analog initially indicated to treat diabetes insipidus which increases coagulating factor VIII and von Willebrand's factor plasma concentrations when administered to normal volunteers or mild hemophilia A and mild types of vWD patients^{2,4,12}. Its action mechanism is still not well known. It is believed that DDAVP promotes vWF release from Weibel-Palade corpuscles of the vascular endothelium, and coagulating factor VIII release from liver sinusoidal cells. Desmopressin is also able to improve the interaction between platelets and sub-endothelium^{2,13}.

Some protocols for the preoperative period of patients with von Willebrand's disease and the use of DDAVP have been already successfully tested¹³. Normal desmopressin dose is 0.3 µg.kg⁻¹, administered by subcutaneous, intravenous or nasal routes. By the intravenous route, the drug should be diluted in 30 to 100 ml saline solution and infused in 15 to 30 minutes. Tachyphylaxis with the repeated use of desmopressin is not a consensus among authors^{2,12}. Subcutaneous administration is uncomfortable due to the large solution volume, requiring several punctures. For nasal application, the dose should be 10 times higher as compared to intravenous or subcutaneous doses².

Bleeding at surgical site during ENT surgeries, especially on nose and ear, makes operation more difficult¹⁴. In the presence of a coexisting disease causing coagulation disorders, patients preparation and the anesthetic technique are critical factors for a surgical site with low bleeding and free from hemorrhages.

Our patient was prophylactically prepared with 3 doses of 0.3 µg.kg⁻¹ DDAVP (diluted in 100 ml saline solution and infused in 30 minutes: first dose 30 minutes before anesthetic induction and remaining doses 12 and 24 hours later), followed by the administration of ε-amine caproic acid (1 g) starting immediately before surgery and repeated at 8-hour intervals for 24 hours.

The anesthetic technique with controlled arterial hypotension¹⁵, using alpha and beta-adrenergic blockers, has provided good hemodynamic stability with mild bleeding, thus helping surgeon's performance.

In this case, the use of DDAVP associated to the anesthetic technique described above has proved to be a good option to prepare and conduct anesthesia in a vWD type I patient, as well as to prevent peri and postoperative bleeding.

REFERÊNCIAS - REFERENCES

01. Batlle J, Rendal E, Ferández MFL - The problem of diagnosing von Willebrand's disease. *J Intern Mws*, 1997;242:(Suppl740): 121-128.
02. D'Amico EA, Villaça PR - Doença de von Willebrand, em: Zago MA, Falcão RP, Pasquini R - *Hematologia - Fundamentos e Prática*. São Paulo, Editora Atheneu, 2001;819-831.
03. Sadler JE - A revised classification of von Willebrand disease. *Thromb Haemost*, 1994;71:520-525.
04. Hanoi RI - Distúrbios da Hemostasia, em: Harrison - *Medicina Interna*, 14ª Ed, Editora McGraw-Hill Interamericana do Brasil, 1998;782-785.
05. Whalley ICN - Retrospective review of the management of elective surgery with desmopressin and clotting factor concentrates in patients with von Willebrand disease. *Am J Hematology*, 2001;66:280-284.
06. Ewenstein BM - von Willebrand's disease. *Annu Rev Med*, 1997;48:525-542.
07. Cattaneo M, Federici AB, Mannucci PM - Diagnosis and management of von Willebrand disease. *Haemophilia*, 1999;5:(Suppl2):28-37.
08. Plumley MH - DDAVP and anaesthesia. *Anaesthesia*, 1989;43:898.
09. Rodeghiero F - von Willebrand disease: still an intriguing disorder in the era of molecular medicine. *Haemophilia*, 2002;8:292-300.
10. Mannucci PM - 1-Deamino-8-D-arginine vasopressin: a new pharmacological approach to the management of haemophilia and von Willebrand's diseases. *Lancet*, 1977;17:172-177.
11. Allen GC - Adenotonsillectomy in children with von Willebrand disease. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1999;125:547-541.
12. Federici AB, Mannucci PM - Diagnosis and management of von Willebrand disease. *Haemophilia*, 1999;5:(Suppl2):28-37.
13. Schulman S - Haemostatic and replacement therapy in von Willebrand disease. *Haemophilia*, 1999;5:(Suppl2):57-59.
14. Ferreira MA - Anestesia para Otorrinolaringologia, em: Orteni AV, Tardelli MA - *Anestesiologia SAESP*. São Paulo, Editora Atheneu. 1996;607-617.
15. Vieira JL - Hipotensão Arterial Induzida, em: Orteni AV, Tardelli MA - *Anestesiologia SAESP*. São Paulo, Editora Atheneu. 1996;429-444.

RESUMEN

Abreu MP, Porto AM, Minari AL, Caseli HG - Anestesia para Septoplastia y Turbinectomia en Paciente Portador de Enfermedad de von Willebrand. Relato de Caso

JUSTIFICATIVA Y OBJETIVOS: *Aun cuando la enfermedad de von Willebrand sea el mas común de los disturbios hemorrágicos hereditarios, las publicaciones nacionales, relacionando esta enfermedad y la práctica anestésica, son escasas. El objetivo de este relato es presentar un caso de anestesia general para septoplastia y turbinectomia en paciente portador de Enfermedad de von Willebrand - Tipo I, tratado profilacticamente con desmopresina (1-deamino-8-D-arginina vasopresina, DDAVP) en los periodos pré y pós-operatorio.*

RELATO DEL CASO: *Paciente con 19 años, sexo femenino, 58 kg, portadora de hipotiroidismo, controlado con L-tiroxina (75 mg), y de enfermedad de von Willebrand, que se manifestó hace tres años, después de extracción dentaria de los dientes del juicio, con sangramiento persistente en el periodo*

pós-operatorio. Con el objetivo de evitar nuevos episodios hemorrágicos en los periodos per e pós-operatorio de la cirugía de septoplastia y turbinectomia que fue sometida, la paciente fue tratada profilacticamente con desmopresina (0,3 µg.kg⁻¹). La inducción anestésica fue realizada con midazolam (2,5 mg), fentanil (150 µg), droperidol (2,5 mg), lidocaína (60 mg), atracúrio (30 mg) y metoprolol (4 mg), seguida de intubación traqueal y ventilación sobre presión positiva intermitente. La manutención de la anestesia fue realizada con mezcla de oxígeno y óxido nitroso a 50% y sevoflurano a 2%. Esta técnica proporcionó un buen control de la frecuencia cardiaca y de los niveles presóricos durante la cirugía. La paciente permaneció con tampón nasal por 24 horas y cuando éste fue retirado, no hubo sangramiento. La paciente recibió alta hospitalar al día siguiente al de la cirugía, sin interocurrencias. No hubo episodio hemorrágico en el periodo pós-operatorio inmediato o tardío.

CONCLUSIONES: *El tratamiento profiláctico con DDAVP asociado a la técnica anestésica utilizada en este caso, se mostró eficaz en el control del sangramiento per y pós-operatorio.*