

Artigo / Article

## Cirurgia e anestesia na doença falciforme

### Anesthesia and surgery in sickle cell disease

João R. Friedrich

*Pacientes com doença falciforme (DF) que serão submetidos a procedimentos anestésicos e cirúrgicos demandam cuidados específicos. Condições comumente associadas a estes procedimentos, como hipóxia, acidose, hipotermia, infecção e hipovolemia, podem ter conseqüências deletérias especialmente graves no paciente com DF. Há uma tendência ao aumento da eritrofalci-formação e dos fenômenos vaso-oclusivos, o que pode levar à síndrome torácica aguda, episódio algico agudo, priapismo, acidente vascular cerebral dentre outras complicações diretamente relacionadas à DF. Para minimizar o risco destas complicações, recomenda-se que pacientes com DF tenham avaliação pré-operatória multidisciplinar, atenção especial à hidratação e oxigenação, escolha de procedimentos cirúrgicos menos invasivos e cuidados pós-operatórios intensivos. Mesmo com a adoção destes cuidados, a incidência de complicações cirúrgicas em pacientes com DF é especialmente alta, estimada em 25% a 30%. O objetivo desta revisão é abordar as principais condições cirúrgicas associadas à DF e os cuidados perioperatórios que devem ser tomados neste grupo de pacientes. Rev. bras. hematol. hemoter. 2007;29(3):304-308.*

**Palavras-chave:** Doença falciforme; cirurgia; anestesia.

#### Introdução

Devido à natureza das complicações da doença falciforme (DF), indivíduos acometidos têm maior probabilidade de se submeterem a procedimentos cirúrgicos ao longo de suas vidas do que a população em geral.

Vários autores relataram que há um maior risco de morbidade e mortalidade relacionada à cirurgia e anestesia na DF.<sup>1-5</sup> Esta maior morbimortalidade deve-se principalmente à anemia crônica, ao aumento da taxa de eritrofalci-formação devido à hipóxia e à acidose induzida pelo procedimento cirúrgico, à presença de lesões crônicas de órgãos e aos efeitos da imunodepressão associados à DF.

Entre 25% e 30% dos pacientes com DF submetidos à cirurgia terão uma complicação pós-operatória.<sup>6</sup> As principais complicações pós-operatórias são síndrome torácica aguda, infecção da ferida operatória, priapismo, acidente

vascular cerebral e episódio algico agudo. As complicações cirúrgicas da DF são responsáveis por 7% do total de óbitos relacionados a esta doença.<sup>6</sup>

Um estudo não-randomizado com 717 indivíduos demonstrou que as complicações pós-operatórias na DF aumentam com a idade, sendo que o risco relativo aumenta 1,3 vezes a cada 10 anos de idade.<sup>7</sup>

A seguir abordaremos medidas que procuram minimizar os riscos cirúrgicos e anestésicos do indivíduo com DF.

#### Avaliação pré-operatória

Nos pacientes com DF faz-se necessário preparo pré-operatório envolvendo equipe multiprofissional.

A avaliação pré-operatória visa prever os riscos perioperatórios e indicar as medidas para evitar as complicações diretamente relacionadas à DF.

<sup>1</sup>Médico hematologista, Centro de Atenção Global aos Portadores de Hemoglobinopatias, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS.

Este trabalho foi desenvolvido no Serviço de Hematologia e Transplante de Medula Óssea, Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Porto Alegre, RS.

**Correspondência:** João Ricardo Friedrich  
Rua Indianópolis, 332  
91330-060 – Porto Alegre-RS – Brasil  
Tel.: (51)9995-8314 - Fax: (51)3333-7875  
E-mail: fridrisc@terra.com.br

A anamnese e o exame físico minuciosos são fundamentais. Indivíduos com doença pulmonar, idade avançada e gestantes têm maior probabilidade de ter complicações perioperatórias como episódio álgico agudo e síndrome torácica aguda.<sup>8</sup> Infecções urinárias e respiratórias, da mesma forma, são fatores de risco para o desenvolvimento de síndrome torácica aguda e de outros eventos relacionados à DF no período perioperatório.<sup>8</sup>

Embora a hemoglobinopatia SS seja geralmente mais agressiva do que a hemoglobinopatia SC, a incidência de complicações no período perioperatório de cirurgias abdominais e ortopédicas é a mesma nestas duas síndromes eritrocíticas.<sup>7</sup>

Recomenda-se que na avaliação pré-operatória sejam realizados os seguintes exames complementares: radiografia do tórax, determinação da saturação de oxigênio, dosagem de creatinina sérica e uréia, exame comum de urina, hemograma, contagem de plaquetas, tempo de protrombina, tempo de tromboplastina parcial, eletrocardiograma e enzimas hepáticas.<sup>8</sup>

Pacientes com suspeita ou diagnóstico de doença neurológica devem ser pré-avaliados por um neurologista.<sup>8</sup>

### Transfusão sangüínea pré-operatória

Embora a transfusão sangüínea pré-operatória seja uma prática de rotina em muitos centros, seu verdadeiro papel no manejo perioperatório do indivíduo com DF é matéria de grande debate.<sup>9</sup>

Indivíduos com DF que não foram transfundidos no pré-operatório de colecistectomia e adenoidectomia não apresentaram um maior índice de complicações pós-operatórias do que o grupo transfundido.<sup>10</sup> A maior parte dos autores recomenda transfusão sangüínea nos casos de cirurgias de alto risco (intracraniana, cardiovascular e intratorácica)<sup>11</sup> e para a reposição de perdas sangüíneas importantes decorrentes do procedimento cirúrgico.

Procedimentos cirúrgicos de baixo risco (cirurgia ocular, cutânea, nasal, otológica, extremidades distais, dentária, perineal e de regiões inguinais) e de risco moderado (pescoço, garganta, espinha dorsal, extremidades proximais, trato geniturinário e áreas intra-abdominais), de uma maneira geral, não requerem manejo transfusional pré-operatório.<sup>12</sup>

Pacientes que recebem transfusão visando elevar a taxa hemoglobínica para 10g/dl apresentam menos complicações relacionadas à transfusão do que os que recebem exsangüíneotransfusão visando manter a taxa de hemoglobina S inferior a 30%.<sup>6,13,14</sup> Portanto, uma vez determinada a necessidade transfusional, a opção por transfusão sangüínea simples objetivando uma taxa hemoglobínica final de 10g/dl parece ser a abordagem mais adequada.<sup>8</sup>

Como não existe evidência científica forte, com estudos prospectivos e randomizados sobre o manejo transfusional pré-operatório, recomenda-se que a necessidade de

transfusão seja discutida individualmente entre a equipe multiprofissional.

### Hidratação

A desidratação intra-eritrocitária é reconhecidamente uma causa do aumento da taxa de eritrofalciformação.<sup>15</sup> Por esta razão, indivíduos com DF devem receber hidratação parenteral adequada no período perioperatório e, se possível, devem ser encorajados a ingerir líquidos o mais precocemente possível no período pós-operatório. Embora a hidratação adequada seja fundamental no período perioperatório, não há justificativa de prolongarmos a internação do paciente, tanto no período pré-operatório quanto na fase pós-operatória, somente em função da hidratação.<sup>8</sup>

### Oxigenação

A hipoxemia aumenta a possibilidade de infarto pulmonar e de infecção pulmonar, elevando o risco de síndrome torácica aguda, que é a principal causa de morte de adultos jovens com DF.<sup>16</sup> Por isto, recomenda-se especial atenção à oxigenação durante o procedimento e no período pós-operatório. A monitorização da oximetria é fundamental.

Diminuição da saturação de oxigênio deve ser prontamente avaliada, tendo-se presente a possibilidade da ocorrência de embolia pulmonar e de síndrome torácica aguda.

### Termorregulação

A temperatura corporal de pacientes com DF deve ser cuidadosamente monitorada durante o período perioperatório, pois a hipotermia pode ocasionar vasoconstrição, eritrofalciformação e conseqüente vaso-oclusão.<sup>17</sup>

Durante o período perioperatório o paciente deverá permanecer aquecido, visando a normotermia. Cobertores térmicos, colchões aquecidos, líquidos parenterais aquecidos e controle adequado da temperatura da sala de procedimento cirúrgico são medidas que podem ser úteis.

Apesar da hipotermia ser potencialmente deletéria, não há evidências clínicas diretas de que neurocirurgias e cirurgias cardiovasculares que necessitem de uma hipotermia iatrogênica devam ser evitadas na DF.<sup>8</sup>

Hipertermia no período pós-operatório ocorre em 6% a 25% dos pacientes com DF. Uma vez afastada a possibilidade de tratar-se de febre secundária à infecção, a hipertermia pós-operatória na DF deve ser manejada como na população em geral.<sup>8</sup>

### Equilíbrio ácido-base

Como a acidose favorece a eritrofalciformação, recomenda-se especial atenção ao equilíbrio ácido-base do paciente com DF no período perioperatório.<sup>8</sup>

## Controle de infecções

O paciente com DF é considerado imunodeprimido, principalmente devido à asplenia funcional.<sup>17</sup> É de fundamental importância a prevenção de infecções no período pós-operatório. Medidas gerais como hidratação, mobilização precoce e fisioterapia respiratória podem diminuir as complicações infecciosas pós-operatórias.<sup>8</sup> Não há uma conduta particularizada na DF quanto à antibioticoprofilaxia cirúrgica, sendo que esta deve ser realizada conforme o protocolo de rotina adotado para a população em geral.

## Procedimentos cirúrgicos específicos nos indivíduos com DF

### Adenoidectomia e amidalectomia

Adenoidectomia e amidalectomia são procedimentos cirúrgicos frequentes em crianças com DF devido à maior incidência de hipertrofia das adenóides e das amígdalas, provavelmente associadas à asplenia funcional.<sup>18</sup>

A síndrome da apnéia obstrutiva do sono secundária à hiperplasia de adenóides é frequentemente observada em crianças com DF e muitas vezes é causa da indicação desta cirurgia.<sup>19</sup> Crianças com menos de 4 anos de idade têm maior risco de complicações pós-operatórias neste tipo de cirurgia.<sup>20</sup>

### Esplenectomia e colecistectomia

A esplenectomia e a colecistectomia são as cirurgias mais frequentemente realizadas nos pacientes com DF.<sup>4,7</sup>

A colelitíase secundária à anemia hemolítica crônica é a principal indicação de colecistectomia, que deve ser feita preferivelmente de forma eletiva, uma vez que pacientes com colecistite aguda nem sempre podem ser submetidos à rotina pré-operatória adequada.<sup>21</sup>

A colecistectomia laparoscópica, embora diminua o tempo de hospitalização,<sup>22</sup> não reduz a incidência de síndrome torácica aguda pós-operatória.<sup>15</sup>

A esplenectomia é muitas vezes realizada em crianças após eventos de crise de seqüestro esplênico. A esplenectomia por laparoscopia demonstrou-se segura e diminui o tempo de hospitalização quando comparada à esplenectomia convencional.<sup>23</sup>

Ao realizar-se a esplenectomia é recomendável a realização de ultra-sonografia abdominal para pesquisa de colelitíase. Caso se confirme a colelitíase, recomenda-se realizar concomitantemente à esplenectomia a colecistectomia. A realização concomitante dos dois procedimentos não aumentou o número de complicações pós-operatórias em um trabalho publicado.<sup>24</sup>

### Artroplastia do quadril

A osteonecrose do quadril ocorre em aproximadamente 50% dos adultos com DF.<sup>8</sup> A artroplastia do quadril é um

procedimento comum em indivíduos com DF na faixa etária dos 20 aos 30 anos de idade.<sup>10</sup>

Recomenda-se o uso cauteloso de torniquetes arteriais durante os procedimentos ortopédicos, pois a estase circulatória leva à acidose e à hipóxia, favorecendo a eritrofalciformação e ocasionando um aumento das complicações pós-operatórias,<sup>25</sup> ainda que haja controvérsia em relação a este risco.<sup>26</sup>

### Neurocirurgias

A primeira consideração a ser feita em relação ao paciente neurocirúrgico com DF diz respeito ao meio de contraste radiológico a ser utilizado. Quanto maior a osmolaridade do meio de contraste, maior a chance de indução de eritrofalciformação (pela diminuição do fluxo microvasculatura e aumento da concentração de hemoglobina corpuscular média).<sup>12</sup>

Meios de contraste isotônicos têm menor efeito sobre o volume eritrocitário e não têm efeito significativo no fluxo da microvasculatura,<sup>12</sup> portanto são mais seguros.<sup>27</sup>

Deve-se ter cautela na utilização de manitol e furosemide visando à redução de edema cerebral.

A restrição hídrica, muitas vezes imposta aos pacientes submetidos à craniotomia, pode ser deletéria nos pacientes com DF. O uso de cateteres espinhais ou a ventriculostomia podem ser boas alternativas para diminuir o edema intracraniano.<sup>12</sup>

Embora a hipotermia tenha um potencial protetor cerebral, sua prática deve ser evitada, na medida do possível, nos pacientes com DF, conforme já comentado acima.<sup>12</sup>

### Cirurgias cardíacas

Nos casos de cirurgia cardíaca em pacientes com DF, em que é necessário *bypass* cardiopulmonar, a maioria dos autores relata o emprego exsanguíneo-transfusão<sup>28,29</sup> embora a transfusão simples também tenha se mostrado eficaz.<sup>30</sup>

A indução de hipotermia permanece controversa nos casos de pacientes com DF submetidos a *bypass* cardiopulmonar,<sup>30</sup> sendo que não há uma contra-indicação absoluta para sua realização.

### Anestesia

Parece haver uma menor incidência de complicações relacionadas à DF (definidas como episódios algícos agudos, síndrome torácica aguda e acidente vascular cerebral) em indivíduos submetidos à anestesia geral quando comparados com anestesia local.<sup>7</sup> Pacientes submetidos à anestesia geral também tiveram uma menor incidência de febre e infecções.<sup>7</sup> Isto foi contestado por um estudo que não demonstrou diferenças na incidência de complicações quando comparou a anestesia geral com local.<sup>31</sup>

Não se evidenciou correlação na incidência de complicações pós-operatórias e o tipo de gás anestésico utilizado (halotano, enflurano e isoflurano).<sup>32</sup>

### Cuidados pós-operatórios

Os cuidados de suporte devem incluir analgesia adequada, espirometria de incentivo, deambulação o mais precocemente possível e suplementação de oxigênio para prevenir a hipoxemia.<sup>8</sup> O uso profilático de heparina está indicado conforme protocolo utilizado no pós-operatório da população em geral.<sup>8</sup>

### Recomendações

#### Avaliação pré-operatória

- Anamnese e exame físico minuciosos
- Exames laboratoriais rotineiros: radiografia do tórax, determinação da saturação de oxigênio, dosagem de creatinina sérica, uréia, exame comum de urina, hemograma, plaquetas, tempo de protrombina, tempo de tromboplastina parcial, eletrocardiograma e enzimas hepáticas.
- Transfusão em casos selecionados

#### Período intra-operatório atentar para

- Hidratação
- Oxigenação
- Termorregulação
- Equilíbrio ácido-base

#### Período pós-operatório

- Analgesia adequada
- Espirometria de incentivo
- Deambulação o mais precocemente possível
- Suplementação de oxigênio para prevenir a hipoxemia.
- Uso profilático de heparina

### Abstract

*Individuals with sickle cell disease (SCD) have special perioperative concerns that must be considered before their anesthesia and surgery. During the perioperative period, these individuals are at risk for vaso-occlusive events, including acute chest syndrome, pain crises, priapism and stroke because they are exposed to hypoxia, acidosis, hypothermia, infections and hypovolemia. Several suggestions to reduce risk have been made, including a structural multidisciplinary approach, paying special attention to hydration and oxygenation, postoperative respiratory care and selection of less aggressive or extensive surgical procedures. Even with meticulous care, approximately 25% to 30% of individuals with SCD will have a postoperative complication. This article provides readers with information about the role of surgery in SCD and the measures that should be taken to ensure patients are well cared for in the perioperative period. Rev. bras. hematol. hemoter. 2007;29(3): 304-308.*

**Key words:** Sickle cell disease; surgery; anesthesia.

### Referências Bibliográficas

1. Janik J, Seeler AS. Perioperative management in children with sickle hemoglobinopathy. *Pediatr Surg.* 1980;15:117-20.
2. Rutledge R, Groom RD III, Davis JW Jr., Berkowitz LR, Orringer EP. Cholelithiasis in sickle cell anemia: surgical considerations. *South Med J.* 1986;79:28-30.
3. Gibson JR. Anesthesia for sickle cell diseases and other hemoglobinopathies. *Semin Anesth.* 1987;IV:27-35.
4. Ware R, Filston HC, Schultz WH, Kinney TR. Elective cholecystectomy in children with sickle hemoglobinopathies. Successful outcome using a preoperative transfusion regimen. *Ann Surg.* 1988; 208: 17-22.
5. Esseltine DW, Baxter MRN, Bevan JC. Sickle cell states and the anaesthetist. *Can J Anaesth.* 1988;35:385-403.
6. Vichinsky EP, Haberken CM, Neumayr L, Earles AN, Black D, Koshy M *et al.* A comparison of conservative and aggressive transfusion regimens in the perioperative management of sickle cell disease. *N Engl J Med.* 1995;333:206-13.
7. Koshy M, Weiner SJ, Miller ST, Sleeper LA, Vichinsky E, Brown AK *et al.* Surgery and anesthesia in sickle cell disease. Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *Blood.* 1995;66:3676-84.
8. Firth PG, Head CA. Sickle cell disease and anesthesia. *Anesthesiology.* 2004;101:766-85.
9. Riddington C, Williamson L. Preoperative blood transfusions for sickle cell disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2001; 3: CD003149.
10. Buck J, Casbard A, Llewelyn C, Johnson T, Davies S, Williamson L. Preoperative transfusion in sickle cell disease: a survey of practice in England. *Eur J Haematol.* 2005;75:14-21.
11. Adams DM, Ware RE, Schultz WH, Ross AK, Oldham KT, Kinney TR. Successful surgical outcome in children with sickle hemoglobinopathies. The Duke University Experience. *J Pediatr Surg.* 1998;33:428-32.
12. Warwick AM, Walker I. Anaesthetic management of the child with sickle cell disease. *Paediatr Anaesth.* 2003;13:473-89.
13. Vichinski EP, Neumayr LD, Haberken C, Earles AN, Eckman J, Koshy M *et al.* The perioperative complications rate of orthopedic surgery in sickle cell disease: report of the National Sickle Cell Surgery Study Group. *Am J Hematol.* 1999;62:129-38.
14. Waldron P, Pegelow C, Neumayr L, Haberkern C, Earles A, Wesman R *et al.* Tonsillectomy, adenoidectomy, and myringotomy in sickle cell: perioperative morbidity. Preoperative Transfusion in Sickle Cell Disease Study Group. *J Pediatr Hematol Oncol.* 1999;21:129-35.
15. Wales PW, Carver E, Crawford MW, Kim PC. Acute chest syndrome after abdominal surgery in children with sickle cell disease: is a laparoscopic approach better? *J Pediatr Surg.* 2001;36:718-21.
16. Plat OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinberg MH *et al.* Mortality in sickle cell disease: life expectancy and risks factors for early death. *N Engl J Med.* 1994;330:1639-44.
17. Tobin JR, Butterworth J. Sickle cell disease: dogma, science, and clinical care. *Anesth Analg.* 2004;98:283-4.
18. Wali Ya, al Obki H, al Abri R. A comparison of two transfusion regimens in the peri-operative management of children with sickle cell disease undergoing adenotonsillectomy. *Pediatr Hematol Oncol.* 2003;20:7-13.
19. Kemp JS. Obstructive sleep apnea and sickle cell disease. *J Pediatr Hematol Oncol.* 1996;18:104-5.
20. Halvorson DJ, McKie V, McKie K, Ashmore PE, Porubsky ES. Sickle cell disease and tonsillectomy: preoperative management and postoperative complications. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997;123:689-92.

21. Suell MN, Horton TM, Bishop MK, Mahoney DH, Olutoye OO, Mueller BU. Outcomes for children with gallbladder abnormalities and sickle cell disease. *J Pediatr*. 2004;145:617-21.
22. Haberkern CM, Neumayr LD, Orringer EP, Earles AN, Robertson SM, Black D *et al*. Cholecystectomy in sickle cell anemia patients: perioperative outcome of 364 cases from the National Preoperative Transfusion Study. *Blood*. 1997;89:1533-42.
23. Minkes RK, Logzdins M, Langer JC. Laparoscopic versus open splenectomy in children. *J Pediatr Surg*. 2000;35:699-701.
24. Al-Salem AH. Indications and complications of splenectomy for children with sickle cell disease. *J Pediatr Surg*. 2006;41:1909-15.
25. Oginni LM, Rufai MB. How safe is tourniquet use in sickle cell disease? *Afr J Med Med Sci*. 1996;25:3-6.
26. Adu-Gyamfi Y, Sankarankutty M, Marwa S. Use of a tourniquet in patients with sickle cell disease. *Can J Anaesth*. 1993;40:24-7.
27. Losco P, Nash G, Stone P, Ventre J. Comparison of the effects of radiographic contrast media on dehydration and filterability of red blood cells from donors homozygous for hemoglobin A or hemoglobin S. *Am J Hematol*. 2001;68:149-58.
28. Bomfim V, Ribeiro A, Gouvea F, Pereira J, Bjork V. Sickle cell anemia and mitral valve replacement. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg*. 1989;23:75-7.
29. Madan AK, Hartz RS, Major C, McKee P, Flint L. Mitral valve replacement in sickle cell disease using intraoperative exchange transfusion. *J Card Surg*. 1998;13:48-50.
30. Frimpong-Boateng K, Amoah AGB, Barwasser HM, Kallen C. Cardiopulmonary bypass in sickle cell anaemia without exchange transfusion. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1998;14:527-9.
31. Holzmann L, Finn H, Lichtman HC, Harmel MH. Anesthesia in patients with sickle cell disease: a review of 112 cases. *Anesth Analg*. 1969;48:566-72.
32. Gross ML, Schwendler M, Bischoff RJ, Kerstein MD. Impact of anesthetic agents on patients with sickle cell disease. *Am Surg*. 1993;59:261-4.

O tema apresentado e o convite ao autor constam da pauta elaborada pelo co-editor, prof. Rodolfo Delfini Cançado.

Avaliação: Co-editor e um revisor externo.  
Publicado após revisão e concordância do editor.  
Conflito de interesse: não declarado.

Recebido: 11/04/2007

Aceito: 15/05/2007