REVISTA CIENTÍFICA
CEREM-GO

DOI 10.37951/2675-5009.2025v6i16.165
ISSN 2675-5009
e25165
ARTIGO CIENTÍFICO - RELATO DE CASO

ANESTESIA PARA TROCA DE VALVA MITRAL EM PACIENTE PORTADOR DE TALASSEMIA BETA MAJOR : RELATO DE CASO

ANESTHESIA FOR MITRAL VALVE REPLACEMENT IN A PATIENT WITH BETA THALASSEMIA MAJOR: CASE REPORT

MATEUS FERREIRA DE SIQUEIRA E SILVA[1], VICTOR TAVARES TRINDADE[2], STANLEY DE OLIVEIRA LOYOLA[2], GUSTAVO SIQUEIRA ELMIRO[2], ARTUR HENRIQUE DE SOUZA[2], GIULLIANO GARDENGHI[1,2,3]

1. Centro de Ensino e Treinamento da Clínica de Anestesia (CET - CLIANEST), Goiânia/GO, Brazil.
2. Hospital ENCORE, Aparecida de Goiânia/GO, Brazil.
3. Faculdade CEAFI, Goiânia/GO, Brazil.

RESUMO

As talassemias constituem um grupo heterogêneo de doenças genéticas hereditárias caracterizadas pela síntese deficiente de cadeias polipeptídicas de hemoglobina, sendo a beta-talassemia a doença hematológica hereditária autossômica recessiva mais prevalente. Causada por mutações no gene da beta-globina no cromossomo 11, leva à anemia com sintomas como fadiga, dispneia, fraqueza, dores de cabeça e hepatoesplenomegalia. Esfregaços de sangue periférico tipicamente revelam anisocitose, poiquilocitose e numerosos eritrócitos nucleados. O tratamento padrão envolve transfusões de sangue regulares ao longo da vida e terapia de quelação para controlar a sobrecarga de ferro. Este relato detalha o manejo anestésico e cirúrgico de um paciente complexo com beta-talassemia major submetido à substituição da valva mitral. O paciente, que também apresentava hipertensão, diabetes, hipotireoidismo, hipertensão pulmonar, doença do refluxo gastroesofágico e transtorno de ansiedade generalizada, recebeu anestesia geral balanceada multimodal combinada com bloqueio interfascial dos músculos serrátil e peitoral profundo. Uma substituição valvar mitral biológica minimamente invasiva foi realizada com sucesso. No pós-operatório, o paciente apresentou parâmetros hemodinâmicos e ventilatórios estáveis e foi extubado na sala de cirurgia sem complicações. A discussão enfatiza a importância do monitoramento regular da ferritina sérica em pacientes dependentes de transfusão e a necessidade de cuidados perioperatórios meticulosos para prevenir complicações como hipoxemia e hipovolemia, particularmente devido ao risco de falcização de eritrócitos nesta população.

Palavras chave: Beta-Talassemia, Cirurgia torácica, Valva mitral, Anemia, Hipertensão pulmonar.

ABSTRACT

Post-spinal Thalassemias constitute a heterogeneous group of inherited genetic disorders characterized by deficient synthesis of hemoglobin polypeptide chains, with beta-thalassemia being the most prevalent autosomal recessive hereditary hematologic disease. Caused by mutations in the beta-globin gene on chromosome 11, it leads to anemia with symptoms such as fatigue,

dyspnea, weakness, headaches, and hepatosplenomegaly. Peripheral blood smears typically reveal anisocytosis, poikilocytosis, and numerous nucleated erythrocytes. The standard treatment involves lifelong regular blood transfusions and chelation therapy to manage iron overload. This report details the anesthetic and surgical management of a complex patient with beta-thalassemia major undergoing mitral valve replacement. The patient, who also presented with hypertension, diabetes, hypothyroidism, pulmonary hypertension, gastroesophageal reflux disease, and generalized anxiety disorder, received multimodal balanced general anesthesia combined with interfascial blockade of the serratus and deep pectoralis muscles. A minimally invasive biological mitral valve replacement was successfully performed. Postoperatively, the patient exhibited stable hemodynamic and ventilatory parameters and was extubated in the operating room without complications. The discussion emphasizes the importance of regular serum ferritin monitoring in transfusion-dependent patients and the necessity of meticulous perioperative care to prevent complications such as hypoxemia and hypovolemia, particularly given the risk of erythrocyte sickling in this population.

Keywords: Beta-Thalassemia, Thoracic surgery, Mitral valve, Anemia, Pulmonary hypertension.

INTRODUÇÃO

As talassemias compreendem uma classe heterogênea de condições genéticas hereditárias definidas por um déficit quantitativo na produção de uma ou mais cadeias polipeptídicas constituintes da molécula de hemoglobina.[1,2] A β-talassemia é reconhecida como a desordem hematológica hereditária autossômica recessiva mais prevalente entre várias populações e surge de mutações no gene da β-globina, localizado no cromossomo.[11] Até o momento, mais de 350 mutações distintas responsáveis por esta condição foram identificadas, com a maioria representando mutações pontuais situadas dentro de regiões funcionalmente significativas associadas à expressão gênica da proteína globina.[3]

No contexto da β-talassemia, uma síntese reduzida da cadeia beta-globina leva a um excesso relativo da cadeia alfa-globina, outro componente essencial da hemoglobina. Consequentemente, essas alfa-globinas excedentes se agregam, resultando em danos às células vermelhas do sangue e subsequente hemólise. Clinicamente, indivíduos com β-talassemia apresentam anemia e suas sequelas associadas, incluindo fadiga, dispneia, fraqueza e dores de cabeça, e potencialmente estendendo-se a hepatoesplenomegalia, retardo do crescimento, complicações cardíacas, alterações pancreáticas e diabetes.[4,5] As manifestações clínicas observadas na β-talassemia major (BTM) são diretamente influenciadas por dois conjuntos principais de fatores:

1) a gravidade da hemólise crônica, a capacidade do corpo de compensar a anemia, os efeitos da hipóxia crônica, esplenomegalia e alterações esqueléticas. Consequentemente, regimes de transfusão mais eficazes estão associados a um menor risco e redução da gravidade dessas complicações;

2) os riscos associados às transfusões de glóbulos vermelhos, como a transmissão de agentes infecciosos e aloimunização, mas criticamente, complicações decorrentes da sobrecarga de ferro. Este último depende da eficácia e adesão à terapia de quelação de ferro, com o objetivo de manter um balanço negativo de ferro, mitigando os efeitos adversos associados ao uso excessivo de agentes quelantes.[6]

Consequentemente, a suspeita inicial de β-talassemia minor frequentemente se origina de um hemograma completo indicando anemia microcítica e hipocrômica. O esfregaço de sangue periférico característico na forma major exibe anisocitose, poiquilocitose e uma quantidade substancial de eritrócitos nucleados. O diagnóstico definitivo requer eletroforese de hemoglobina e análise genética (sequenciamento de DNA) dos pais, confirmando seu status de portador obrigatório para um gene de talassemia.[7] Indivíduos que apresentam anemia grave na primeira infância, necessitando de transfusões de sangue regulares a partir desse ponto, são classificados como portadores de BTM.[8] Consequentemente, o tratamento normalmente envolve um regime vitalício de transfusões de sangue regulares e terapia de quelação para controlar a sobrecarga de ferro. O transplante de células-tronco hematopoiéticas de doadores saudáveis representa uma opção potencialmente curativa, embora sua aplicação seja limitada devido aos riscos substanciais associados ao procedimento e seu alto custo.[9] O tratamento inadequado e a fisiopatologia inerente da BTM estão fortemente correlacionados com uma maior taxa de mortalidade em indivíduos afetados, com comorbidades específicas ocorrendo com mais frequência, incluindo doenças cardíacas, infecções, doenças hepáticas, malignidade, tromboembolismo e anemia grave.[10]

Considerando a raridade da doença em conjunto com o procedimento cirúrgico específico realizado pela paciente neste relato, o presente estudo tem como objetivo documentar o manejo anestésico e cirúrgico empregado, além de sintetizar dados relevantes da literatura existente sobre o manejo anestésico de pacientes com BTM em vários cenários cirúrgicos.

RELATO DE CASO

Uma paciente de 43 anos, com altura de 164 cm e peso de 79 kg, apresentando histórico médico de hipertensão, diabetes mellitus, hipotireoidismo, hipertensão pulmonar, doença do refluxo gastroesofágico, talassemia major e transtorno de ansiedade generalizada, foi submetida à substituição da valva mitral em 8 de outubro de 2024, no Hospital Encore em Aparecida de Goiânia, Brasil. A paciente relatou história familiar de traço de talassemia em ambos os pais e recebe transfusões de sangue quinzenais desde o nascimento. Aos 20 anos, ela apresentou uma crise de sobrecarga de ferro que exigiu hospitalização devido a derrame pleural.

Em relação à cirurgia, o monitoramento inicial incluiu eletrocardiografia, oximetria de pulso e medição não invasiva da pressão arterial. O acesso venoso foi estabelecido com um cateter intravenoso 16G no membro superior direito e um cateter intravenoso 14G no membro superior esquerdo. Após sedação leve, a artéria radial esquerda foi canulada sob anestesia local usando a técnica de Seldinger. A profundidade da anestesia foi monitorada usando um índice de eletroencefalograma processado (CONOX™), e a ecocardiografia transesofágica foi utilizada durante todo o procedimento.

A técnica anestésica empregada foi anestesia geral multimodal balanceada combinada com bloqueios do plano interfascial dos músculos serrátil anterior e peitoral maior. A paciente foi submetida à substituição da valva mitral biológica por meio de uma técnica minimamente invasiva, envolvendo uma minitoracotomia anterolateral direita. Esta abordagem envolveu dois pontos de acesso ao coração: um através da linha hemiclavicular direita no quarto ou quinto espaço intercostal (periareolar) e o outro através da linha

axilar anterior. Após a incisão da pele e dissecção do tecido subcutâneo, os retratores Surgisleeve™ foram colocados, e a pericardiotomia foi realizada sob visualização direta para obter acesso às estruturas cardíacas. Posteriormente, a circulação cardiopulmonar (CEC) foi estabelecida com heparinização total, canulando a artéria e a veia femoral direitas. Uma atriotomia esquerda foi então realizada, seguida de dissecção e remoção da valva mitral espessada com abertura restrita. Uma prótese de valva mitral biológica de longa duração (No. 31 – Medtronic – Hancock II) foi implantada e fixada às estruturas adjacentes, seguida pelo fechamento do átrio esquerdo. A paciente foi desmamada da CEC após uma duração total de 102 minutos, com um tempo de pinçamento de 78 minutos. A drenagem torácica direita foi realizada usando um dreno de Blake - 24Fr, e o procedimento foi concluído com o fechamento em camadas do tecido subcutâneo e da pele. A ecocardiografia pós-operatória demonstrou bom funcionamento da prótese implantada e função ventricular esquerda normal.

Após a conclusão da cirurgia, a paciente manteve parâmetros hemodinâmicos e ventilatórios estáveis, permitindo a extubação na sala de cirurgia sem eventos adversos. A paciente foi transferida para a unidade de terapia intensiva (UTI) em respiração espontânea com suplementação de oxigênio via cânula nasal a 3 L/min e sem necessidade de medicamentos vasoativos. A paciente permaneceu na UTI por dois dias sem intercorrências em relação ao procedimento cirúrgico e à anestesia, sendo posteriormente transferida para uma enfermaria geral. Não foram necessárias transfusões de sangue durante o período de internação. A paciente recebeu alta para acompanhamento ambulatorial após um total de 3 dias de internação hospitalar, sem complicações pós-operatórias e com boa evolução clínica, continuando seus medicamentos habituais para condições subjacentes e com instruções sobre os cuidados pós-operatórios.

DISCUSSÃO

O corpo existente de literatura contém um número limitado de relatos detalhando estratégias de manejo anestésico em diversos procedimentos cirúrgicos. Além disso, a ocorrência de complicações e a necessidade de transfusões de sangue perioperatórias são infrequentes documentadas em pesquisas, representando assim um desafio considerável para os anestesiologistas. Olivieri et al., em seu estudo envolvendo pacientes com BTM, demonstraram que para um paciente individual, um período mais prolongado durante o qual os níveis de ferritina permanecem abaixo de 2.500 ng/ml correlaciona-se com uma menor probabilidade de desenvolver doença cardíaca e uma maior taxa de sobrevida global (90% em 15 anos).[11] Consequentemente, a avaliação periódica (bimestral ou trimestral) dos níveis séricos de ferritina é considerada essencial para o monitorização longitudinal de pacientes submetidos a transfusões regulares de glóbulos vermelhos.[11] A investigação de Angulo et al. enfatiza a importância de quantificar a deposição hepática e miocárdica de ferro através da aplicação de imagens de ressonância magnética nuclear, e a correlação desta abordagem metodológica com a ferritina sérica para estratificar o grau de sobrecarga de ferro, informando assim as subsequentes intervenções terapêuticas com base nestes achados.[12]

No presente caso clínico, a paciente foi submetida a um painel abrangente de investigações laboratoriais, incluindo a medição dos níveis de ferritina, ecocardiografia transtorácica e

transesofágica, e recebeu consultas especializadas de um nefrologista e um hematologista. Dado as múltiplas comorbidades pré-existentes da paciente, um protocolo anestésico padronizado foi selecionado e implementado pela equipe cirúrgica. A fase intraoperatória transcorreu sem intercorrências, com a paciente não necessitando de transfusões de sangue e não apresentando evidência clínica ou laboratorial de hemólise. Ao longo do procedimento cirúrgico, atenção meticulosa foi direcionada para a prevenção da hipóxia, juntamente com o monitoramento vigilante de potenciais complicações cardíacas no período pós-operatório. Achados recentes relatados por Borgna-Pignatti et al. indicaram melhores resultados de sobrevida em pacientes italianos com BTM, potencialmente atribuíveis a avaliações mais eficazes da sobrecarga de ferro, incluindo avaliação miocárdica utilizando a técnica T2* na ressonância nuclear magnética, e o uso de agentes quelantes de ferro orais, particularmente terapia combinada envolvendo deferoxamina e deferiprona. Este regime terapêutico parece oferecer maior cardioproteção, resultando em uma menor incidência de complicações cardíacas e redução da mortalidade.[13]

De acordo com Baş e Özlü, a administração de anestesia geral e o estresse fisiológico associado ao trauma cirúrgico podem aumentar o risco de complicações devido a alterações na temperatura corporal central, pH sanguíneo, tensão arterial de oxigênio e volume de fluido intravascular. Consequentemente, o cuidado perioperatório e o monitoramento pós-operatório diligente são cruciais para prevenir hipoxemia, hipovolemia, hipotermia, acidose e a necessidade de aumento das transfusões de sangue, particularmente considerando a propensão para a falcização de eritrócitos nesta população de pacientes.[14]

CONCLUSÃO

Pacientes com β-talassemia major que necessitam de intervenção cirúrgica exigem cuidados meticulosos e individualizados, começando com uma avaliação pré-anestésica abrangente e estendendo-se até a alta do paciente. Adequar a estratégia de manejo do paciente para abordar suas comorbidades além da talassemia é fundamental para a condução segura e bem-sucedida de qualquer procedimento cirúrgico.

REFERÊNCIAS

1. Olivieri NF. The ß-Thalassemias. N Engl J Med. 1999 Jul 8;341(2):99-109.

2. Cançado RD. Talassemias alfa. Rev Bras Hematol Hemoter. 2006;28:86-7.

3. Rao E, Kumar Chandraker S, Misha Singh M, Kumar R. Global distribution of β-thalassemia mutations: An update. Gene. 2024 Feb 20;896:148022.

4. Forni GL, Grazzini G, Boudreaux J, Agostini V, Omert L. Global burden and unmet needs in the treatment of transfusion-dependent β thalassemia. Front Hematol. 2023;2:1-12.

5. Ibrahim AS, El-Fatah AHA, El-Halim AFA, Mohamed FF. Serum ferritin levels and Other associated parameters with diabetes mellitus in adult patients suffering from beta thalassemia major. J Blood Med. 2023 Feb 7;14:67-81.

6. Cançado RD. Talassemias - Manifestações Clínicas e Tratamento. In: Naoum PC. Hemoglobinopatias e Talassemias. 1997;120-36

7. Silva NM, Queiroz RC, Neto AGM, Costa JMB, Rodrigues IJF. Manifestações clínicas da beta talassemia maior na população pediátrica: Uma revisão sistemática.

Res Soc Dev. 2023;12(14).
8. Musallam KM, Lombard L, Kistler KD, Arregui M, Gilroy KS, Chamberlain C, Zagadailov E, Ruiz K, Taher AT. Epidemiology of clinically significant forms of alpha- and beta-thalassemia: A global map of evidence and gaps. Am J Hematol. 2023 Sep;98(9):1436-1451.

9. Dan MO, Gutu BI, Severin E, Tanase VG. Innovative and needs-led research on β-thalassemia treatment methods. Front Hematol. 2023;1:1-5.

10. Forni GL, Gianesin B, Musallam KM, Longo F, Rosso R, Lisi R, Gamberini MR, Pinto VM, Graziadei G, Vitucci A, Bonetti F, Musto P, Piga A, Cappellini MD, Borgna-Pignatti C; Webthal® project. Overall and complication-free survival in a large cohort of patients with β-thalassemia major followed over 50 years. Am J Hematol. 2023 Mar;98(3):381-387.

11. Olivieri NF, Brittenham GM. Iron-chelating therapy and the treatment of thalassemia. Blood. 1997 Feb 1;89(3):739-61.

12. Angulo IL, Covas DT, Carneiro AA, Baffa O, Elias Junior J, Vilela G. Determination of iron-overload in thalassemia by hepatic MRI and ferritin. Rev Bras Hematol Hemoter. 2008;30(6):449-52.

13. Borgna-Pignatti C. Surviving with thalassemia major: the Italian experience. Pediatr Hematol Oncol. 2007 Jan-Feb;24(1):75-8.

14. Baş SS, Özlü O. Epidural anesthesia for laparoscopic cholecystectomy in a patient with sickle cell anemia, beta thalassemia, and Crohn's disease: A case report. Korean J Anesthesiol. 2012 Oct;63(4):357-9.

ENDEREÇO CORRESPONDÊNCIA

GIULLIANO GARDENGHI
CET – CLIANEST, R. T-32, 279 - St. Bueno, Goiânia - GO, Brazil
E-mail: coordenacao.cientifica@ceafi.edu.br

EDITORIA E REVISÃO

Editores chefes:
Waldemar Naves do Amaral - http://lattes.cnpq.br/4092560599116579 - https://orcid.org/0000-0002-0824-1138
Tárik Kassem Saidah - http://lattes.cnpq.br/7930409410650712- https://orcid.org/0000-0003-3267-9866

Autores:
Mateus Ferreira de Siqueira e Silva - http://lattes.cnpq.br/9487795557278238 - https://orcid.org/0000-0001-7977-484X

Victor Tavares Trindade - http://lattes.cnpq.br/7012393364138651 - https://orcid.org/0009-0009-8153-7304

Stanley de Oliveira Loyola - http://lattes.cnpq.br/4304216131077946 - https://orcid.org/0000-0002-1832-7103

Gustavo Siqueira Elmiro - http://lattes.cnpq.br/4765163399934337 - https://orcid.org/0000-0003-2113-8757

Artur Henrique de Souza - http://lattes.cnpq.br/0355122314956228 - https://orcid.org/0000-0002-5835-1052

Giulliano Gardenghi - http://lattes.cnpq.br/1292197954351954 - https://orcid.org/0000-0002-8763-561X

Revisão Bibliotecária: Izabella Goulart
Revisão Ortográfica: Dario Alvares
Recebido: 06/05/25. Aceito: 16/05/25. Publicado em: 03/06/2025.