

Síndrome torácica aguda em paciente com doença falciforme submetido à cirurgia oftalmológica – um relato de caso

Acute chest syndrome in a patient with sickle cell disease after an ophthalmologic surgery – a case report

Cristiane da Silva Rodrigues Araújo¹ , Gabriela Kohl Hammacher¹ , Francisco Costa Beber Lemanski¹ , Eduardo Augusto Maciel Pitt¹ , Bruna Accorsi Machado² 

¹ Faculdade de Medicina, Universidade de Passo Fundo, Passo Fundo, RS, Brasil.

² Serviço de Hemoterapia, Hospital São Vicente de Paulo, Passo Fundo, RS, Brasil.

Como citar:

Araújo CS, Hammacher GK, Lemanski FC, Pitt EA, Machado BA. Síndrome torácica aguda em paciente com doença falciforme submetido à cirurgia oftalmológica – um relato de caso. Rev Bras Oftalmol. 2025;84:e0048.

doi:

<https://doi.org/10.37039/1982.8551.20250048>

Descritores:

Anemia falciforme;
Período perioperatório;
Hemoglobinopatias; Síndrome torácica aguda; Laringismo;
Negro ou Afro-Americano

Keywords:

Anemia, sickle cell; Perioperative period; Hemoglobinopathies; Acute chest syndrome; Laryngism; Black or African American

Recebido:

30/9/2024

Aceito:

10/3/2025

Autor correspondente:

Cristiane da Silva Rodrigues Araújo
Endereço completo: Rua 15 de Novembro
– 485 – 5º andar – Bairro Centro – CEP
99010-090 – Passo Fundo/RS
E-mail: criscrisrodrigues@hotmail.com

Instituição de realização do trabalho:

Associação Hospitalar Benéfico Hospital
São Vicente de Paulo, Passo Fundo, RS,
Brasil.

Fonte de auxílio à pesquisa:

trabalho não financiado.

Conflitos de interesse:

não há conflitos de interesses.



Copyright ©2025

RESUMO

A doença falciforme é a hemoglobinopatia mais comum, e o período perioperatório pode apresentar exacerbação da doença. O objetivo deste relato foi descrever o caso de um paciente portador da doença falciforme submetido à cirurgia de correção de estrabismo e que desenvolveu síndrome torácica aguda, complicação mais temida em pacientes com essa doença. As adversidades dessa doença são resultantes do processo de falcização das hemácias, que pode ser desencadeada pelo frio, pela desidratação e pelo estresse. Essas causas devem ser evitadas na tentativa de reduzir possíveis complicações. Desse modo, é imprescindível o conhecimento da doença e suas complicações, entre elas a falcização.

ABSTRACT

Sickle cell disease is the most common hemoglobinopathy, and the perioperative period can be an exacerbation of the disease. The aim of this report is to describe the case of a patient with Sickle Cell Disease who underwent surgery to correct his strabismus and developed Acute Thoracic Syndrome, the most feared complication in patients with this disease. The adversities of this disease result from the sickling process of red blood cells, which can be triggered by cold, dehydration, and stress. These causes should be avoided in an attempt to reduce possible complications. Therefore, the knowledge of the disease and its complications, including sickling, is essential.

INTRODUÇÃO

Dados da triagem neonatal estimam que, no Brasil, a cada ano, nasçam 3.000 crianças com doença falciforme (DF) e 200 mil com traço falciforme. No estado de São Paulo, a incidência entre os nascidos vivos é de 1:4.000.⁽¹⁾ A DF está associada a manifestações clínicas de gravidade variável, especialmente quando houver necessidade de procedimentos anestésico-cirúrgicos, o que requer cuidados adicionais. Condições clínicas possíveis durante esses procedimentos, como hipotermia, hipovolemia, acidose, hipóxia e infecção, podem ser ainda mais nocivas nessa população, uma vez que ocorre maior propensão a eritrofalciformação. As complicações mais temidas relacionadas à DF são síndrome torácica aguda (STA) e acidente vascular cerebral (AVC).⁽²⁾

Na STA, os diagnósticos diferenciais potencialmente graves e com tratamentos específicos devem ser avaliados, como edema agudo de pulmão (EAP) por pressão negativa, aspiração de conteúdo gástrico, doença cardíaca oculta, sobrecarga hídrica, embolia pulmonar, pneumotórax hipertensivo e anafilaxia. O EAP, principal diagnóstico diferencial, é uma complicação rara da obstrução aguda das vias aéreas, como, por exemplo, o laringoespasma. A fisiopatologia do EAP inclui três mecanismos: pressão intratorácica negativa; aumento da pressão hidrostática capilar sistêmica e pulmonar, podendo ocasionar ruptura de capilares pulmonares com perda proteica, o que justifica a secreção serossanguínea ou rósea e espumosa; e, por fim, o estresse mecânico na membrana alveolocapilar, podendo resultar em edema alveolar e hemorragia.⁽³⁾

O período perioperatório é associado a altas taxas de exacerbação da DF. Acomete em média até 30% dos pacientes,⁽⁴⁾ sendo importante o conhecimento dessas alterações entre a equipe que participa do perioperatório, a qual deve contar com a colaboração de outros especialistas, a fim de proporcionar maior segurança ao portador da DF. A avaliação dos sintomas por meio de uma boa anamnese, exame físico e de raio X de tórax é imprescindível.

Contudo a gasometria arterial pode fornecer dados que nos permitam avaliar com maior precisão o gradiente alvéolo-arterial, já que níveis alveolares desses gases tornam-se progressivamente mais baixos (para o oxigênio) e mais altos (para o dióxido de carbono).⁽⁵⁾ Dados da literatura mostram que a ultrassonografia pulmonar é útil na avaliação imediata de pacientes com dispneia ou insuficiência respiratória aguda.⁽⁶⁾

Sobretudo no pós-operatório imediato, condições como hipoventilação, distúrbio ventilação/perfusão, distúrbios de difusão, desequilíbrio oferta/demanda de

oxigênio, distúrbios genéticos da afinidade de oxigênio da hemoglobina e outros problemas de hemoglobina que afetam o fornecimento de oxigênio podem causar hipoxemia, definida como nível anormalmente baixo de oxigênio no sangue e intensamente nociva ao portador de DF.⁽⁷⁾

No presente relato, apresentamos um caso de STA em paciente portador de DF desenvolvida após correção cirúrgica de estrabismo, segundo os critérios da literatura.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 28 anos, negro, grupo de risco *American Society of Anesthesiology* (ASA) III, portador de DF e AVC prévio, em regime de politransfusão crônica com concentrados de hemácias deleucotizados e fenotipados (CHDF) submetido à cirurgia de correção de estrabismo vertical e horizontal do olho direito. A dosagem prévia ao procedimento revelou hemoglobina total de 8 mg/dL. Recebeu uma unidade de CHDF no dia anterior à cirurgia. Após pré-oxigenação, a anestesia geral foi realizada com administração por via intravenosa (IV) de propofol, cisatracúrio, midazolam e fentanila. A ventilação, via máscara facial, foi realizada sem dificuldade. Recebeu por via IV cefazolina profilática 30 minutos antes da incisão, cetorolaco, dexametasona, cloridrato de difenidramina, dipirona, ranitidina e ondansetrona como fármacos adjuvantes.

A laringoscopia foi realizada com o uso de uma lâmina Macintosh (nº 3). Um tubo orotraqueal (TOT) foi inserido na traqueia na primeira tentativa. A anestesia geral foi mantida com propofol. A hidratação intraoperatória foi mantida com 500 mL de soro fisiológico e 1.000 mL de soro glicosado. O controle adequado da temperatura e da normocapnia foi mantido, assim como a oferta de oxigênio mínima de 40%.

O paciente manteve estabilidade hemodinâmica até 45 minutos após o início do procedimento, quando foram, por sugestão do médico assistente, administrados 500 mg de succinato de hidrocortisona. Aos 60 minutos de anestesia, apresentou bradicardia, quando foi administrada atropina 0,5 mg IV. Manteve boa saturação com fração inspirada de oxigênio (FiO₂) de 0,5 até o fim da anestesia (90 minutos). Após aspiração da orofaringe e extubação, o paciente teve um espasmo da glote e perda significativa de saturação (60%) com grande quantidade de secreção traqueal, que perdurou por 1 a 2 minutos. O espasmo foi controlado, e a saturação voltou aos 96%, porém não se sustentou sem oxigênio sob máscara facial. Optou-se pela transfusão de uma unidade de CHADF. Ao término da transfusão, o paciente

estava consciente e mantendo saturação de 94 a 95%, sob máscara facial aberta (10 L/minuto de oxigênio puro). Na sala de recuperação pós-anestésica (SRPA), houve novo episódio de tosse produtiva com dessaturação e descompensação do quadro. Foi instalada ventilação não invasiva para a realização de raio X de tórax em caráter de urgência, que revelou infiltrado pulmonar grosseiro bilateral (Figura 1). Na sequência, com a deterioração do quadro, foram realizadas intubação orotraqueal, sedação do paciente e ventilação mecânica controlada.

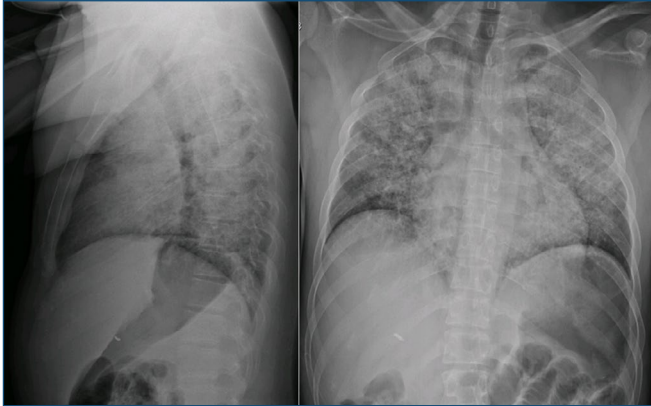


Figura 1. Raio X de tórax com presença de consolidação alvéolo-ductal no lobo superior direito, inferior direito, superior esquerdo e inferior esquerdo, achado radiológico presente na síndrome torácica aguda.

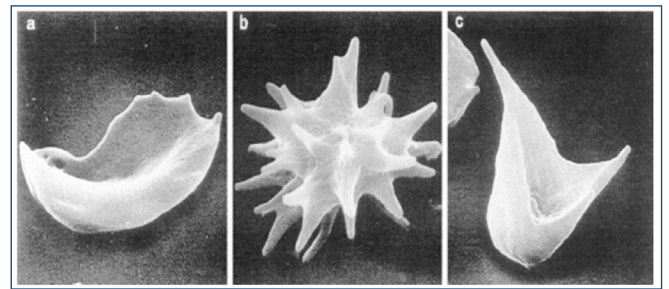
Transferido para unidade de terapia intensiva (UTI), após avaliação hematológica, o quadro clínico de STA foi sugerido. A conduta hematológica constituiu-se de exsanguineotransfusão parcial, com troca de 1.200 mL e 5 unidades de CHDF, objetivando máximo de 30% HbS, além do suporte intensivo de rotina. Houve melhora dos sinais vitais, inclusive do padrão respiratório. Contudo, horas depois, apresentou queda da saturação com broncoespasmo durante aspiração de secreção com aspecto sanguinolento. Salbutamol subcutâneo (SC) e droga vasoativa (DVA) foram implementados.

Foi efetuada, no dia consecutivo, nova exsanguineotransfusão parcial, com troca em torno de 1.200 ml e quatro unidades de CHDF, totalizando nove procedimentos de troca parcial. A mensuração da HbS inicial foi de 37,5% e, após a realização da primeira troca, passou para 27,2%.

Diante das condutas adotadas, o paciente teve boa evolução e, no quarto dia pós-operatório, já sem sedação, foi extubado pela manhã, apresentando bom padrão ventilatório e tolerando ventilação espontânea. Novo hemograma foi obtido, apresentando 11,4 mg/dL para hemoglobina total, evidenciando a efetividade do manejo hematológico e sem necessidade de novas transfusões.

DISCUSSÃO

A DF apresenta a hemoglobina S – produzida pela substituição do ácido glutâmico por valina na sexta posição da cadeia beta da molécula de hemoglobina – que, quando desoxigenada, possui alterações em sua forma, adquirindo configuração falciforme⁽²⁾ (Figura 2). As crises de falcização são caracterizadas pela polarização da hemoglobina e, consequentemente, pela mudança de sua forma. Essa alteração pode ser precipitada por frio, desidratação, infecções e estresse.⁽⁸⁾ No entanto, dificilmente a causa é determinada com clareza, necessitando, geralmente, de transfusões sanguíneas como tratamento, conduta adotada no caso descrito.



Fonte: Albergaria et al.⁽⁹⁾

Figura 2. Apresentação da forma eritrocitária, após processo de falcização.

Na anestesia, não é incomum o profissional deparar-se com situações de gravidade importante, tendo em vista a natureza das complicações relacionadas à DF e o alto índice de morbimortalidade.⁽⁴⁾ Assim, o conhecimento dessas alterações é útil para anestesiologistas e cirurgiões.

As principais causas de morte na DF são complicações pulmonares e neurológicas, como STA e AVC, respectivamente.⁽²⁾ A STA assemelha-se a uma pneumonia, com infiltrado pulmonar associado a dor torácica, febre, taquipneia, sibilância ou tosse, necessitando de diagnóstico e de intervenção precoce, objetivando evitar ou reverter possível dano pulmonar permanente.⁽⁹⁾ A complicação neurológica mais importante é o AVC, mais frequente em crianças e adolescentes do que em adultos.⁽²⁾ No caso descrito, o paciente portador de DF, com histórico de AVC prévio, desenvolveu STA após correção cirúrgica de estrabismo.

A avaliação pré-operatória de candidatos a procedimentos cirúrgicos deve envolver equipe multiprofissional, uma vez que tais pacientes demandam cuidados específicos.⁽⁹⁾ O manejo efetivo dos pacientes com DF no ambiente cirúrgico é essencial e tem como princípios gerais cuidados com hidratação, oxigenação, regulação de temperatura, equilíbrio ácido-base e controle de infecções.⁽⁴⁾ Permanece controversa a prática da transfusão sanguínea

pré-operatória, como ainda não existe forte evidência de estudos prospectivos e randomizados sobre o manejo transfusional pré-operatório, recomenda-se que tal necessidade seja discutida individualmente entre equipe multiprofissional.⁽⁴⁾ No relato, a transfusão simples pré-operatória foi indicada após parecer da hematologista.

Além disso, é fundamental o cuidado com hidratação, temperatura, acidose e saturação de oxigênio, fatores predisponentes da STA.⁽²⁾ A desidratação intracelular aumenta a concentração de hemoglobina e, consequentemente, a taxa de falcização, por isso a manutenção da normovolemia deve ser rigorosa em pacientes com DF.⁽¹⁰⁾ Desse modo, com o intuito de manter os níveis adequados de hidratação, no paciente descrito, utilizaram-se soro fisiológico e soro glicosado. Igualmente, a normotermia e o controle do pH sanguíneo devem ser preservados durante todo procedimento.⁽⁴⁾ Com tais conhecimentos, tanto a temperatura quanto o equilíbrio acidobásico foram monitorados no caso exposto, os quais se mantiveram dentro dos parâmetros de normalidade.

A queda da saturação é outro fator que deve ser prontamente avaliado, pois também é um importante desencadeador da STA.⁽⁴⁾ Os pacientes com DF têm reserva funcional limitada e não devem ser submetidos a reduções na oferta de oxigênio.⁽¹⁰⁾ Visando evitar estressores deletérios, como tosse e *bucking* no período imediato à extubação, potenciais desencadeadores do laringoespasmo, estudos recomendam aspiração adequada, extubação traqueal em plano profundo de anestesia,⁽¹¹⁾ decúbito lateral, uso de 1,5 mg.kg⁻¹ lidocaína intravenosa 3 minutos antes de extubação, assim como propofol 0,25 mg.kg⁻¹ e cetamina 0,25 mg.kg⁻¹ também se mostraram efetivos para essa finalidade.⁽¹²⁻¹⁴⁾ A utilização de anestésico tópico mostrou uma diminuição de 45% na incidência de tosse e *bucking* no período imediato à extubação, podendo ser realizado no início da cirurgia, antes da intubação ou no momento da extubação, dependendo do tempo de duração do procedimento, uma vez que a lidocaína spray possui meia-vida de até 2 horas.⁽¹⁵⁾

Quanto à transfusão, a indicação é baseada em aspectos laboratoriais e clínicos, com a finalidade de manter ou restaurar a capacidade de transporte de oxigênio e a hemostasia.⁽⁹⁾ Na situação referida, o paciente apresentou redução significativa da saturação (70 a 80%) e tosse, a partir da piora clínica, sendo optado pela transfusão de uma unidade de CHDF, após a intercorrência.

O seguimento multiprofissional em pacientes com DF, submetidos a procedimentos cirúrgicos, é fundamental para a boa evolução do paciente.⁽¹⁰⁾ Desse modo, foi solicitada a avaliação da hematologia e, após discussão

multiprofissional, a STA foi sugerida. Critérios diagnósticos para STA constituem presença de consolidação em exame radiográfico, um novo infiltrado pulmonar segmentar, envolvendo pelo menos um segmento completo e ao menos um dos seguintes sintomas: temperatura $\geq 38^{\circ}\text{C}$, diminuição de 2% na saturação de oxigênio, taquipneia, dor no peito, tosse e chiado no peito.⁽⁹⁾ No caso discutido, imagem de tórax realizada a partir dos sintomas pulmonares apresentados (tosse e redução da saturação) revelou infiltrado pulmonar grosseiro bilateral, confirmando o diagnóstico de STA.

O tratamento é complexo e exige um manejo multiprofissional,⁽¹⁰⁾ sendo imprescindível o conhecimento da doença e suas complicações. O manejo do paciente por uma equipe multiprofissional foi fundamental e responsável pelo sucesso do tratamento e pelo bom prognóstico do paciente.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES

Araújo C.S.R. contribuiu com a reunião dos dados, pesquisa, revisão bibliográfica, redação do artigo, revisão de conteúdo final. Hammacher G.K. contribuiu com a reunião dos dados, pesquisa, revisão bibliográfica, redação do artigo, revisão do conteúdo final. Lemanski C.B.F. contribuiu com a redação do artigo, revisão do conteúdo final. Machado B.A. e Pitt E.A.M. contribuíram com revisão do conteúdo final.

REFERÊNCIAS

1. Braga JA. Doença falciforme. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 2020 [citado 2025 Mar 10]. Disponível em: <https://sp.unifesp.br/noticias/doenca-falciforme>
2. Zago MA, Falcão RP, Pasquini R. Tratado de hematologia. São Paulo: Atheneu; 2013
3. Albergaria VF, Soares CM, Araújo RM, Mendonça WL. Edema pulmonar por pressão negativa após hipofisectomia transesfenoidal. Relato de caso. Rev Bras Anestesiol. 2008;58(4).
4. Friedrich JR. Cirurgia e anestesia na doença falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3):304-8.
5. Mosterd A, Hoes AW, de Bruyne MC, Deckers JW, Linker DT, Hofman A, et al. Prevalence of heart failure and left ventricular dysfunction in the general population; The Rotterdam Study. Eur Heart J. 1999;20(6):447-55.
6. Dexheimer Neto FL, Roth Dalcin PT, Teixeira C, Beltrami FG. Ultrassom pulmonar em pacientes críticos: uma nova ferramenta diagnóstica. J Bras Pneumol. 2012;38(2):246-56.
7. Rodríguez-Roisin R, Roca J. Mechanisms of hypoxemia. Intensive Care Med. 2005;31(8):1017-9.
8. Khurmi N, Gorlin A, Misra L. Perioperative considerations for patients with sickle cell disease: a narrative review. Can J Anaesth. 2017;64(8):860-9.
9. Nerone G. Anestesia e anemia falciforme. [citado 2025 Jan 3]. Disponível em: <http://tutoriaisdeanestesia.paginas.ufsc.br/files/2013/12/Anemia-falciforme-Tutorial.pdf>
10. Field JJ, Debaum MR. Acute chest syndrome in adults with sickle cell disease. Vichinsky EP, editor. UpToDate; 2020 [cited 2021 Jan 16]. Available from: www.uptodate.com/contents/acute-chest-syndrome-in-adults-with-sickle-cell-disease.

11. Matava CT, Kovatsis PG, Lee JK, Castro P, Denning S, Yu J, et al.; PeDI-Collaborative. Pediatric airway management in COVID-19 patients: Consensus Guidelines from the Society for Pediatric Anesthesia's Pediatric Difficult Intubation Collaborative and the Canadian Pediatric Anesthesia Society. *Anesth Analg*. 2020;131(1):61-73.
12. Jung H, Kim HJ, Lee YC, Kim HJ. Comparison of lateral and supine positions for tracheal extubation in children: A randomized clinical trial. *Anaesthesist*. 2019;68(5):303-8.
13. Sanikop C, Bhat S. Efficacy of intravenous lidocaine in prevention of post extubation laryngospasm in children undergoing cleft palate surgeries. *Indian J Anaesth*. 2010;54(2):132-6.
14. Pak HJ, Lee WH, Ji SM, Choi YH. Effect of a small dose of propofol or ketamine to prevent coughing and laryngospasm in children awakening from general anesthesia. *Korean J Anesthesiol*. 2011;60(1):25-9.
15. Sakae TM, Souza RL, Brand Úo JC. Impact of topical airway anesthesia on immediate postoperative cough/bucking: a systematic review and meta-analysis. *Braz J Anesthesiol*. 2023;73(1):91-100.