

## Eritrocitofereze Pré-Operatória em Portador de Hemoglobinopatia SC e Estenose Mitral

Flávio Tarasoutchi, Max Grinberg, Marcelo Scarabucci, Luiz F. Cardoso, Cyrillo Cavalheiro F<sup>o</sup>, Roberto A. Rached, Pablo Pomerantzeff, Protásio L. da Luz, Giovanni Bellotti

São Paulo, SP

*Hemoglobinopatias associam-se a complicações trombóticas quando expostas a circulação extra-corpórea. Mulher negra com 54 anos, portadora de hemoglobinopatia SC e estenose mitral severa foi submetida a eritrocitofereze 48h antes da cirurgia de comissurotomia mitral. O procedimento hematológico determinou aparecimento de hemoglobina A em percentual de 68% com redução da hemoglobina S de 48% para 15% e da hemoglobina C de 51% para 17%. O período de pós-operatório transcorreu sem complicações. Presume-se que este seja o 1º relato sobre a aplicação de eritrocitofereze como preparo pré-operatório de correção sob circulação extracorpórea, de cardiopatia reumática crônica em portador de hemoglobinopatia SC.*

### Preoperative Eritrocytapheresis in a Patient with Hemoglobinopathy SC and Mitral Stenosis

*Hemoglobinopathies are associated with thrombotic complications, when exposed to cardiopulmonary bypass. A 54-year old, black woman with hemoglobinopathy SC and severe mitral stenosis was submitted to eritrocytapheresis 48 hours before mitral commissurotomy surgery. The therapeutic determined appearance of the percentual hemoglobin A of 68% with reduction the hemoglobin S of 48% to 15% and the hemoglobin C of 51% to 17%. No complications occurred during postoperative period. To best of our knowledge, that is the first report about application the eritrocytapheresis in the pre operative extra corporeal circulation care in surgical treatment of patients with chronic rheumatic heart disease and hemoglobinopathy SC.*

Arq Bras Cardiol, volume 64 (nº 5), 463-464,1995

Hemoglobinopatias são afecções infreqüentemente observadas em situações de correção cirúrgica de lesões cardíacas, mas que podem dificultar o manejo terapêutico intra e pós-operatório (PO), inclusive causando complicações fatais<sup>1</sup>.

Cuidados hematológicos específicos, inclusive troca dos eritrócitos susceptíveis, fazem-se necessários para prevenir complicações desencadeadas principalmente pela circulação extracorpórea (CEC) e hipotermia transoperatórias<sup>2-7</sup>.

Relatamos o caso de uma portadora de estenose mitral sintomática com hemoglobinopatia SC, onde foi utilizada eritrocitofereze no preparo pré-operatório.

### Relato do caso

Mulher com 54 anos, negra, internada em classe funcional grau III, conseqüente à estenose mitral reumática severa. Há 9 anos, durante quadro de descompensação cardiovascular, foi identificada hemoglobinopatia SC. Há 10

meses apresentou crise convulsiva parcial complexa, ocasião em que a tomografia computadorizada e ressonância magnética de crânio constataram infartos cerebrais múltiplos, interpretados como relacionados à valvopatia mitral. A paciente não foi anticoagulada e negava crises de falcização e antecedentes familiares de hemoglobinopatia. Havia história de 4 abortos espontâneos.

Internada em bom estado geral, eupnéica, corada, com exame físico compatível com estenose mitral e insuficiência tricúspide. O eletrocardiograma de 12 derivações registrou ritmo de fibrilação atrial com sinais de sobrecarga ventricular direita; radiografia de tórax identificou presença de congestão para-hilar e aumento do átrio esquerdo (AE); ecodopplercardiograma mostrou diâmetro do AE de 55mm, e área valvar mitral de 1,2cm<sup>2</sup>; estudo hemodinâmico confirmou gradiente entre capilar pulmonar e pressão diastólica de ventrículo esquerdo, ao repouso de 17mmHg e artérias coronárias normais. Os exames laboratoriais pré-operatórios demonstraram hemoglobinopatia SC: HbA- 0%, HbF - 0,9%, HbS - 48,1%. Em conformidade com este achado procedeu-se à seguinte conduta 48h antes do ato operatório: realização da eritrocitofereze com a retirada de 1.320ml de volume eritrocitário e reposição de 1.123ml de hemácias lavadas e 200ml de solução fisiológica a 0,9%. O procedimento não acarretou intercorrências clínicas e dele resultou HbA- 68%, HbS-15%, HbC- 17%.

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP

Correspondência: Flávio Tarasoutchi - Incor

Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44 - CEP 05403-000 - São Paulo, SP

Recebido para publicação em 26/9/94

Aceito em 7/11/94

No ato operatório, a valva mitral apresentava 2 cúspides espessadas, com fusão comissural posterior e anterior e sinéquia papilovalvar posterior. Foi realizado desbastamento (retirada de fibrose) das 2 cúspides, comissurotomia e papilarotomia anterior e posterior, resultando diâmetro da mitral de 2,8cm. A disfunção tricúspide foi corrigida por plástica de "De Vega".

A CEC foi realizada com cânulas de cava separadas, perfusão arterial pela aorta ascendente, hipotermia a 31°C e proteção miocárdica e cardioplegia com solução de cristalóide tipo "St Thomas" a 4°C, aspirada para fora, além de hipotermia tópica com soro gelado sobre o coração.

Na máquina de extracorpórea para início de perfusão (como volume extracorpóreo), foram utilizados 500ml de soro Ringer simples, 1000ml de sangue total, 150ml de manitol a 10% e 50mg de heparina.

A anticoagulação com heparina foi realizada com 4mg/ kg de peso (total de 250mg). O tempo de extracorpórea foi de 60min e o de pinçamento aórtico de 46min. O TCA (tempo de coagulação ativado) permaneceu maior que 900s durante toda a perfusão. A evolução pós-operatória foi sem complicações e a paciente obteve alta no 8º dia em ritmo sinusal e sem medicação.

### Discussão

O conhecimento da fisiopatologia das complicações das hemoglobinopatias é de vital importância nestes pacientes, pois apresentam potencial de afoçamento das hemácias na presença de hipotermia, acidose, desidratação e hipóxia e como consequência, aumento da viscosidade e estase capilar, levando assim a maior grau de hipoxemia e acidose, que resulta em maior falcização. Este ciclo produz dano isquêmico celular, podendo afetar os sistemas cardiovascular e respiratório, o cérebro, os rins e fígado, e ser causa de êxito letal. Assim, na hipotermia a que são submetidos os portadores de hemoglobinopatias que necessitam de CEC e cardioplegia, tornou essencial o uso de técnicas que permitam aumentar o número de eritrócitos normais, a fim de se evitar a falcização. Desse modo, o tratamento cirúrgico da valvopatia os tornam mais susceptíveis à hemólise, quando submetidos a CEC, devido a maior fragilidade celular. O implante de válvulas mecânicas usualmente é evitado pelas mesmas razões.

Poucos casos têm sido descritos relacionando hemoglobinopatias e doença reumática, tendo inclusive alguns pesquisadores questionado, no passado, um efeito protetor contra a doença reumática<sup>5</sup>.

Dentre as hemoglobinopatias, a anemia falciforme (HBSS) é a mais freqüente associada à valvulopatia reumática.

O 1º caso na literatura de hemoglobinopatia SC e doença valvular reumática foi relatado em 1965<sup>8</sup>, em paciente de 14 anos do sexo feminino, que faleceu em decorrência de cardite reumática. O 1º relato de tratamento cirúrgico valvar em paciente com hemoglobinopatia SC e doença reumática data de 1971<sup>9</sup>. Este paciente foi submetido à exsanguíneo-transfusão. Desde então, constam alguns relatos<sup>2-7</sup> de cirurgia cardíaca em paciente com hemoglobinopatia, sempre sob uso da exsanguíneo-transfusão, tentando-se obter menor risco de falcização e complicações associadas. Na maioria deles, a prevenção era feita reduzindo-se o número de eritrócitos susceptíveis para menos de 30% do total, obtendo-se assim, risco cirúrgico comparável ao de indivíduos normais.

Em nossa paciente com estenose mitral reumática severa, grau funcional III, fibrilação atrial de início recente (2 meses) e episódio embólico cerebral com níveis elevados de hemoglobinas SC, utilizamos a eritrocitofereze como alternativa à clássica exsanguíneo-transfusão. A eritrocitofereze tem como vantagem utilizar o plasma do paciente, além do maior controle do volume de infusão e rapidez na troca, sendo utilizada atualmente em caráter profilático, para gestantes com anemia falciforme<sup>10,11</sup>.

Conseguimos nível de hemoglobina SC em torno de 30%, além de uma monitorização hemodinâmica rigorosa, de extrema importância em paciente com valvopatia sintomática. A paciente foi operada com 68% de eritrócitos normais e não foram observadas evidências clínicas de hemólise, hematúria, crises álgicas ou outros sinais de falcização. Evoluiu sem intercorrências e teve alta hospitalar no 8º dia de PO. Não houve reação transfusional ou infecções pelo procedimento.

Levantamento da literatura permite-nos supor ser este o 1º caso de utilização da eritrocitofereze em cirurgia cardíaca em paciente com hemoglobinopatia. Concluímos que a eritrocitofereze mostrou-se método simples e seguro na prevenção de falcização durante o ato operatório de correção de valvopatia mitral.

### Referências

1. Leachman RD, Miller WT, Atias IM - Sick cell trait complicated by sickle cell thrombi after open-heart surgery. *Am Heart J* 1967; 74: 268-70.
2. Chun PKC, Flanney EP, Bowen TE - Open-heart surgery in patients with hematologic disorders. *Am Heart J* 1983; 105: 835-42.
3. Craenen J, Kilman J, Hosier DM, Weinberger M - Mitral valve replacement in a child with sickle cell anemia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 63: 797-9.
4. Sommer A, Kontras S, Cranen JM - Partial exchange transfusion in sickle cell anemia complicated by heart disease. *JAMA* 1971; 215: 483-4.
5. Yacoub MH, Baron J, ET-ETR A, Kittle F - Aortic homograft replacement of the mitral valve in sickle cell trait. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1970; 59: 568-73.
6. Balasundaram S, Duran CG, AL-Halees Z, Kassay M - Cardiopulmonary bypass in sickle cell anemia. *J Cardiovasc Surg* 1991; 32: 271-4.
7. Riethmuller R, Grundy EM, Radley-Smith R - Open heart surgery in a patient with homozygous sickle cell disease. *Anaesthesia* 1982; 37: 324-7.
8. Liska SA, Finkelstein D, Schuartz S et al - The coexistence of acute rheumatic fever and sickle cell-hemoglobin C disease. *Circulation* 1965; 31: 108-12.
9. Cameron AAC, Mc Cord CW, Bertles JF - Successful replacement of aortic and mitral valves with ball valve prostheses in a patient with rheumatic heart disease and SC-hemoglobinopathy. *Am J Cardiol* 1971; 27: 318-21.
10. Piomelli S, Seaman C, Ackerman K et al - Planning an exchange transfusions in patients with sickle cell syndromes. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1990; 12: 268-76.
11. Powars DR, Sandhu M, Niland Weiss J, Johnson C, Bruce S, Manning PR - Pregnancy and sickle cell disease. *Obstet Gynecol* 1986; 67: 217-27.