

CRISE HEMOLÍTICA EM PACIENTE COM ESFEROCITOSE HEREDITÁRIA

*Victor Rebelo Procaci¹; André Luis Franco Cotia¹; Marcela Santos Carvalho¹;
Davi Haddad¹; Julia Kohler¹; Maria Augusta Wehbe²; Cristiane Cunha¹;
Joao Ozorio Rodrigues Neto¹.*

¹ UniFOA – Centro Universitário de Volta Redonda.

² Hospital Municipal Munir Rafful, Volta Redonda, RJ.

Introdução: Foi descrito o caso clínico de uma paciente, de 9 anos, portadora de Esferocitose Hereditária (EH), em acompanhamento em nível ambulatorial com hematologista, sem histórico de complicações prévias da doença e que apresentou pela primeira vez uma crise hemolítica, após quadro de infecção de vias aéreas superiores (IVAS), sendo necessário transfusão de concentrado de hemácias.

Objetivos: O objetivo deste caso é abordar breve revisão da literatura sobre o tema e o manejo correto desses pacientes.

Relato de Caso: Paciente portadora de EH, sexo feminino, 9 anos, deu entrada na Unidade de Emergência do Hospital Municipal Munir Rafful, com quadro de náuseas e vômitos há sete dias, história de tratamento para sinusite com amoxicilina por 5 dias, e duas internações anteriores para tratamento de suporte do mesmo quadro, em uma semana. Ao exame, se encontrava lúcida e orientada, prostrada, hipocorada +++/4+, icterícia (+;4+), afebril, eupneica, sopro sistólico panfocal ++/4+, com dores abdominais em epigástrico, dor à palpação profunda em mesogástrico e hipocôndrio direito, baço palpável a 2cm do rebordo costal esquerdo. Havia o relato de transfusão de 320 ml de concentrado de hemácias (CH), na última internação, há 2 dias, na qual havia sido evidenciado as seguintes alterações laboratoriais: hemácias: 2.420 M/mm³; hemoglobina (Hb) 5,4 g/dl; hematócrito (Ht): 17,4%; leucócitos: 4.200/mm³ (eosinófilos: 0%; basófilos: 0%; bastões: 8%; segmentados: 53%; linfócitos: 33%; monócitos: 6%); plaquetas: 406.000/mm³; esfregaço de sangue periférico: microcitose, poiquilocitose com alguns ovalócitos e alguns linfócitos atípicos. Foram realizados novos exames, demonstrando Ht de 15,5% e Hb de 6 g/dl; bilirrubina indireta: 1,3 mg/dl; desidrogenase láctica (LDH): 824 U/L. Exames de função renal, hepática e eletrólitos apresentavam valores normais. Realizou-se transfusão de 480 ml de CH, analgesia, metoclopramida para o controle das

náuseas e suspensão do antibiótico, devido à suspeição de diagnóstico equivocado de sinusite. Após o controle dos sintomas, a paciente foi submetida à ultrassonografia de abdome, na qual não se observou litíase biliar e confirmou a esplenomegalia. Feito o diagnóstico de crise hemolítica secundária a IVAS, a paciente ficou estável após a transfusão, com melhora parcial dos níveis de Hb, sendo, então, realizada alta hospitalar, com encaminhamento para cirurgia pediátrica, com intuito de se realizar esplenectomia.

Discussão: A EH é a anemia hemolítica congênita mais comum dos caucasianos. Resulta de alterações quantitativas e/ou qualitativas das proteínas da membrana do eritrócito. Caracteriza-se por anemia de gravidade variável, com icterícia intermitente, presença de esferócitos no esfregaço de sangue periférico, fragilidade osmótica aumentada, esplenomegalia com uma resposta favorável à esplenectomia (GRANJO et al., 2003). A crise hemolítica na EH é caracterizada por icterícia mais pronunciada que o normal para o portador de EH devido à hemólise acelerada pela própria doença ou de provável infecção viral (KAYMAK et al., 2012; OLIVEIRA et al., 2012). A maioria dos pacientes apresenta leve hemólise crônica, que pode levar à formação de cálculos biliares. Em estudo realizado em 86 pacientes com diagnóstico de EH, 26% apresentaram litíase biliar (DAS, et al. 2014). Em alguns casos, a hemólise é totalmente compensada e os níveis de hemoglobina são normais. Casos severos, como esse, requerem transfusões de concentrado de hemácias (CURRENT, 2012). A administração de ácido fólico diária é necessária nesses pacientes para prevenir o desenvolvimento de hipoplasia de células vermelhas pela deficiência de folato (GORDILLO E SUÁREZ, 2014). Em pacientes com esplenomegalia intermitente ou persistente é indicado esplenectomia, o que resulta quase sempre em significativa melhora. O procedimento aumenta a sobrevivência dos esferócitos e corrige a anemia (RICE, et al. 2014). Porém a retirada do baço influi em risco de infecções bacterianas, particularmente por germes encapsulados, sendo imprescindível a vacinação antes do procedimento (POLAT, et al. 2014). No presente caso, havia o relato de esplenectomia na mãe, irmão e tia materna da paciente, nos quais todos haviam sido beneficiados pelo procedimento. A paciente foi encaminhada para a cirurgia e encontra-se assintomática atualmente.

Conclusão: A esplenectomia se mostra eficaz para o controle da maioria dos casos de EH e deve ser adequadamente indicada.



Palavras-chave: Esferocitose; crise hemolítica; esplenectomia.

REFERÊNCIAS

DAS, A.; *et al.* Hereditary spherocytosis in children: profile and post-splenectomy outcome. **Journal of the Indian Pediatric Society**, Chandigarh, v. 51, n. 2, p. 139-141, feb. 2014.

GORDILLO, L.; SUÁREZ, P. Aplastic crisis due to parvovirus B19 and Epstein-Barr virus in a patient with hereditary spherocytosis. **Anales de pediatria**, Barcelona, v. 82, n. 1, p. 102-107, mar. 2014.

KAYMAK, C. M. *et al.* Hemolytic Crisis as the Initial Presentation of Hereditary Spherocytosis Induced by Parvovirus B19 and Herpes Virus Infection in a Patient with the Thalassemia Trait: A Case Report. **Turkish Journal of Haematology**, Ankara, v. 29, n. 4, p. 425-426, dez. 2012.

OLIVEIRA, M. C. L. A. *et al.* Clinical course of 63 children with hereditary spherocytosis: a retrospective study. **Revista Brasileira de Hematologia E Hemoterapia**, Belo Horizonte, v. 34, n. 1, p. 9-13, 2012.

POLAT, A. *et al.* Hereditary spherocytosis and wandering spleen. **Pediatric Hematology and Oncology**, Denizli, v. 31, n. 1, p. 101-103, feb. 2014.

RICE, H. E. *et al.* Clinical Outcomes of Splenectomy in Children: Report of the Splenectomy in Congenital Hemolytic Anemia (SICHA) Registry. **American Journal of Hematology**. Durham, v. 90, n. 3, p. 2-25, nov. 2014.