

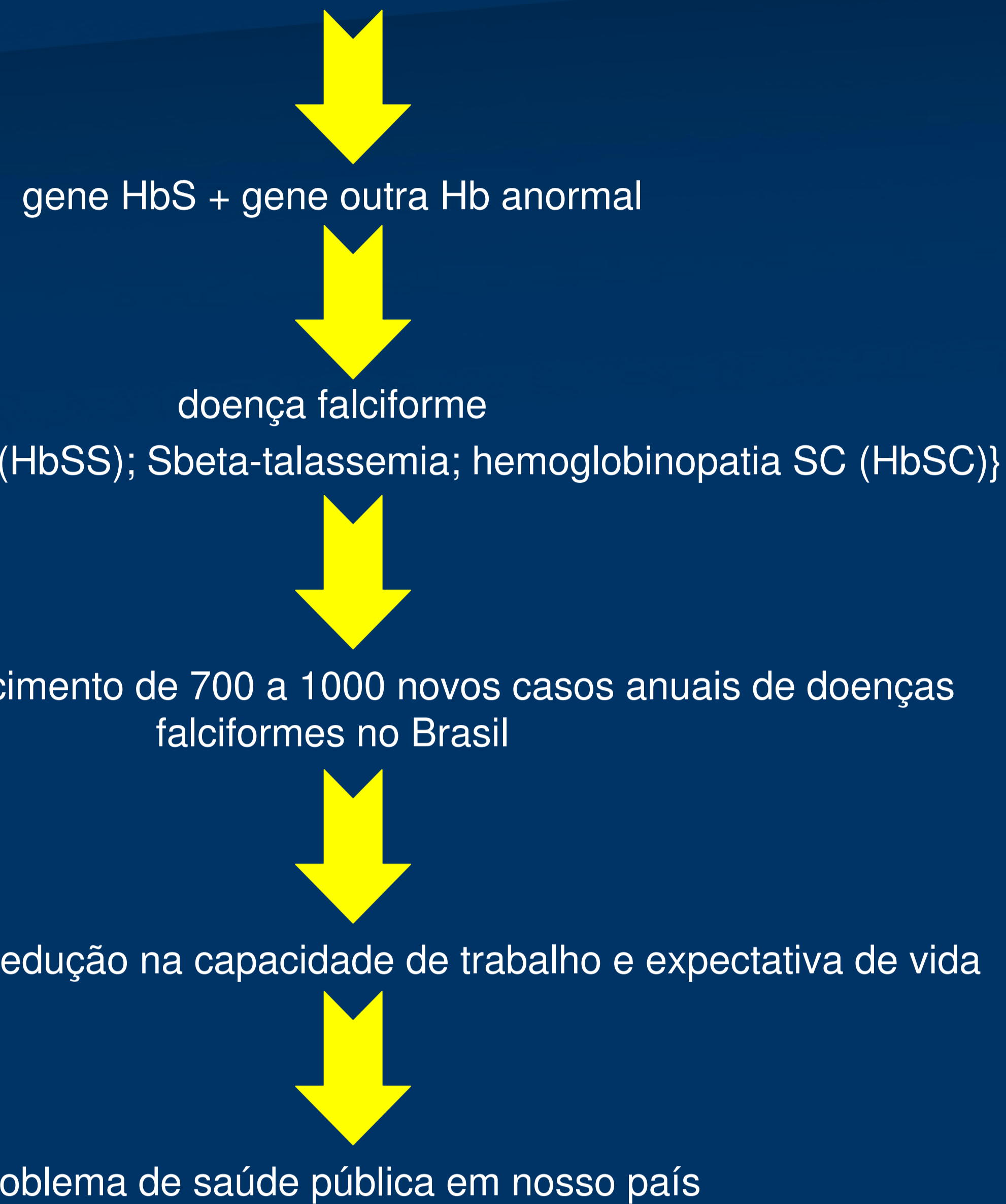
CASUÍSTICA DE ANEMIA FALCIFORME DOS PACIENTES EM ACOMPANHAMENTO NO CENTRO DE HEMATOLOGIA DE SÃO PAULO

AUTORES: SRLoggetto, CCCGuerra, RAPTeixeira, MTPita, SABBrasil, JCCGuerra

Introdução

Estimativa brasileira para indivíduos heterozigotos para Hb anormais

	HbAS	HbAC	Hb beta-talassemia
População geral	2%	1-3%	1-6%
Afro-descendentes	6-10%		



Objetivo

Considerando-se a alta prevalência da doença falciforme no Brasil e sua importância em termos de saúde pública, objetivamos conhecer a realidade de um grupo de pacientes acompanhados em serviço privado.

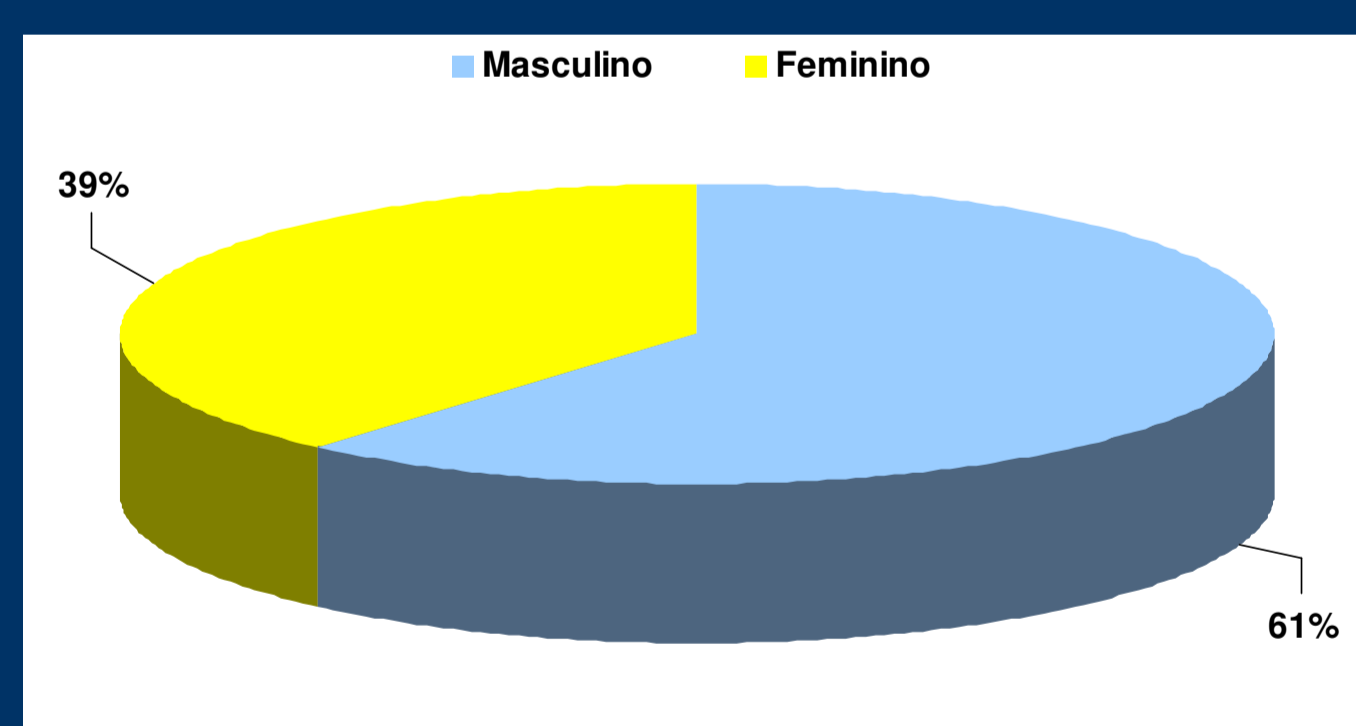
Casuística e Métodos

Levantamento de prontuários médicos de pacientes matriculados no Centro de Hematologia de São Paulo.

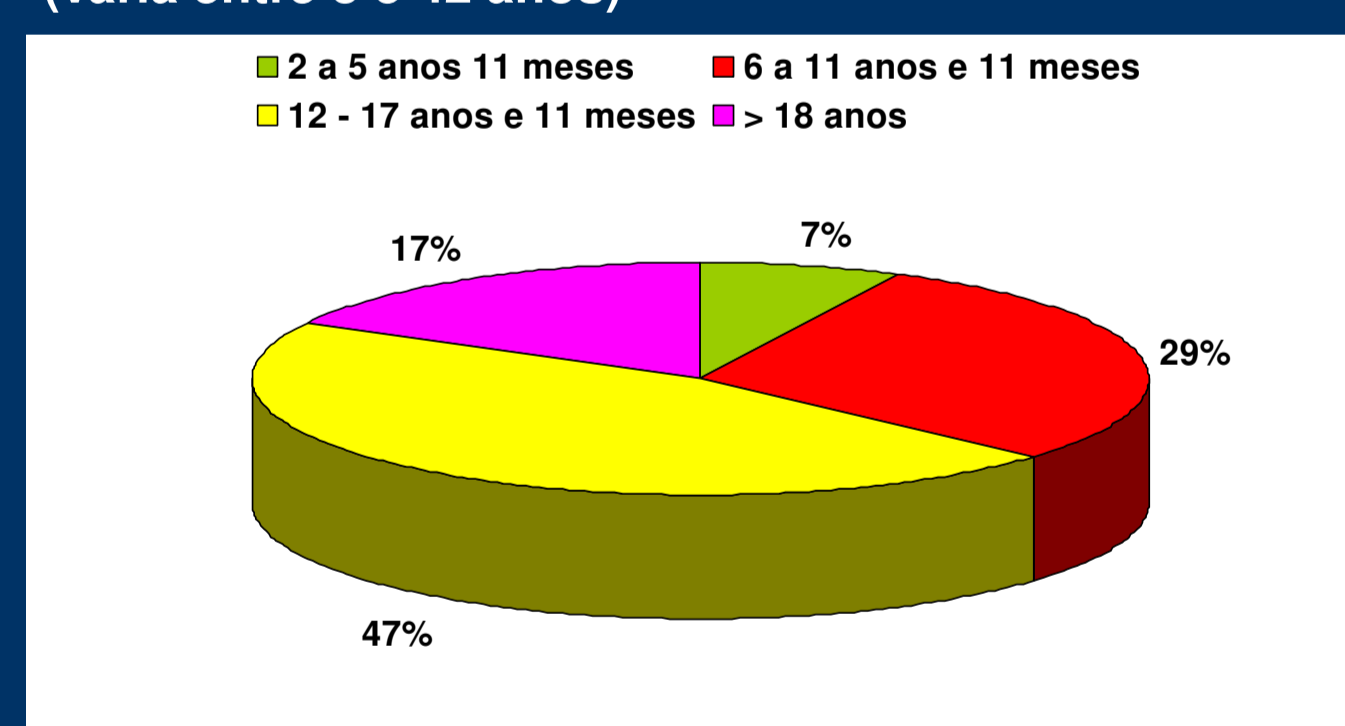
Resultados

As características dos 44 casos relatados podem ser observadas nos gráficos e tabela abaixo.

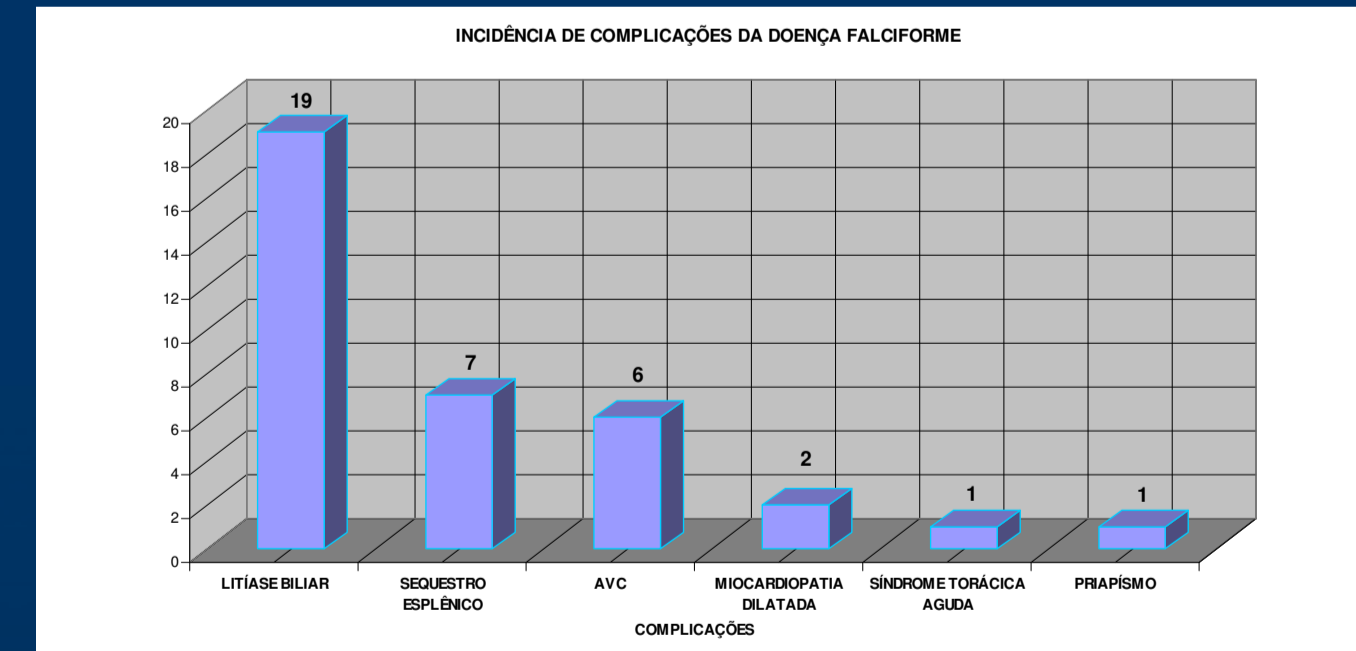
Distribuição quanto ao sexo



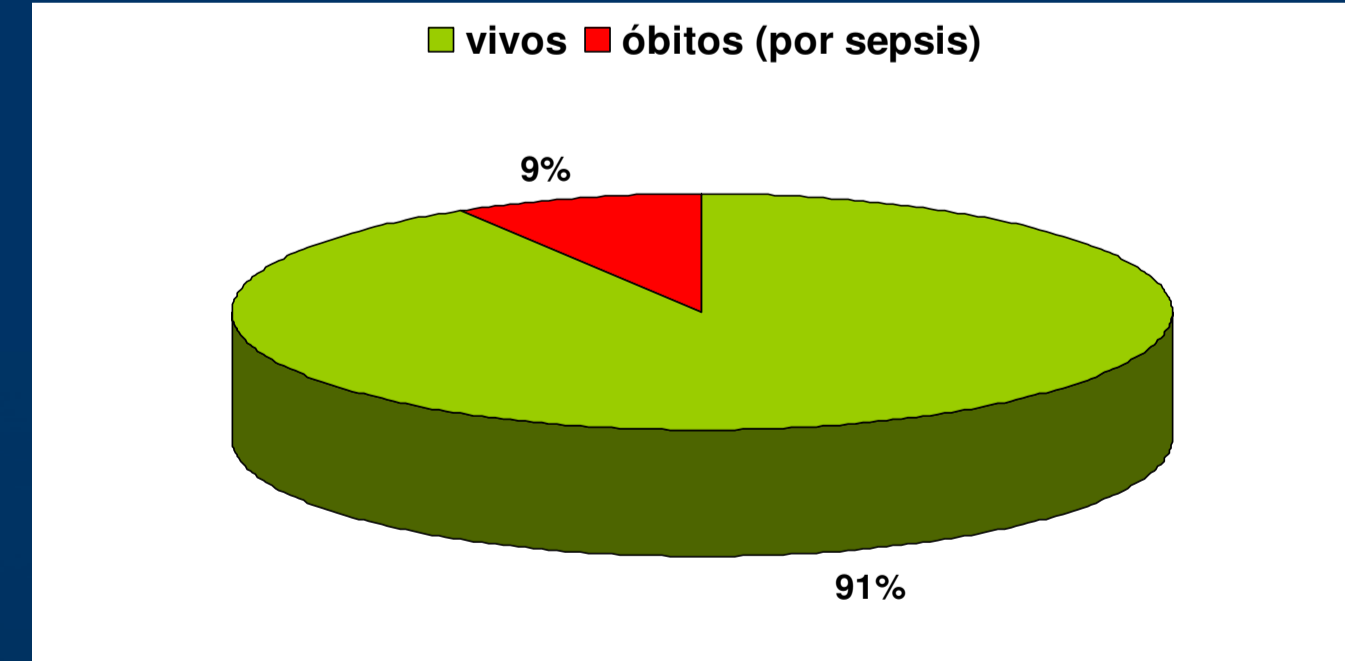
Distribuição quanto a idade (varia entre 3 e 42 anos)



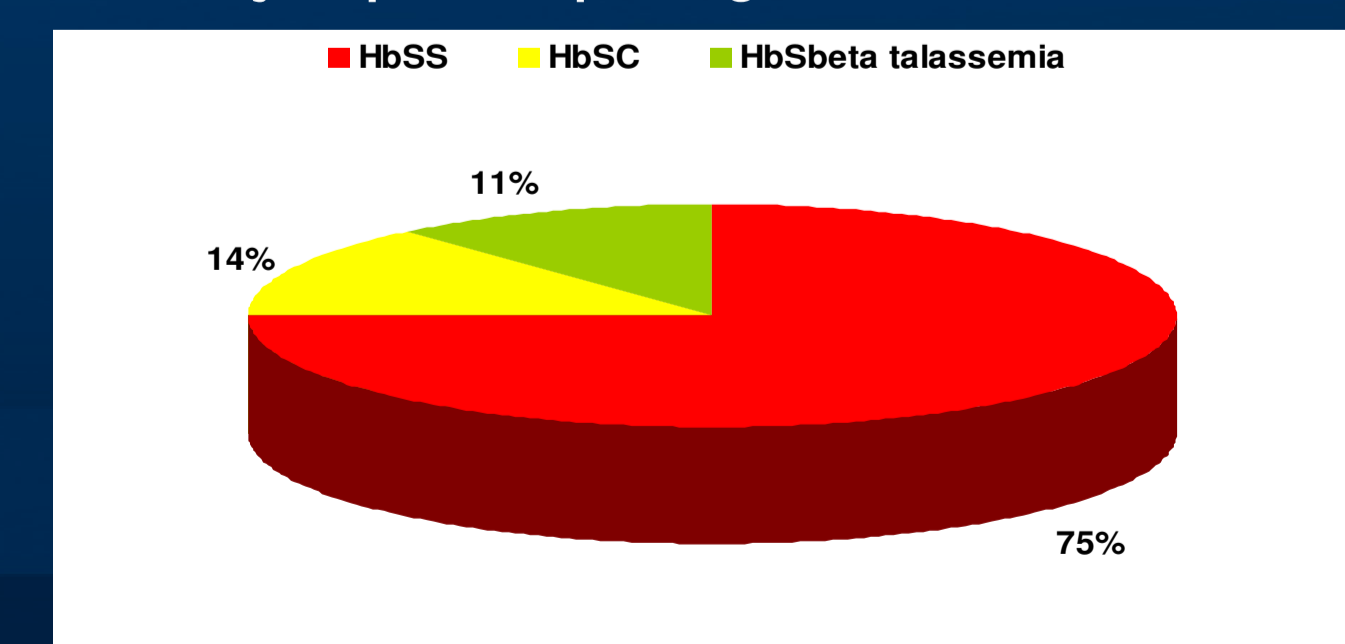
Distribuição das intercorrências



Distribuição quanto ao Status Atual



Distribuição quanto a patologia de base



Dados clínicos	Características no CHSP
Profilaxia contra infecções	Todos foram vacinados contra pneumococo, hepatite B e <i>haemophilus influenzae b</i> . Todos fizeram profilaxia com penicilina benzatina ou penicilina potássica oral até pelo menos 6 anos de idade. Atualmente 1 paciente de 19 anos mantém profilaxia por amigdalites de repetição.
Infecções com necessidade de internação	pneumonia, abscesso dentário, sepsis, osteomielite, febre de origem indeterminada, celulite e sinusite.
Hidroxiúria	7 pacientes em uso por crises vasculares de repetição, incluindo-se aqui o caso de STA todos com resposta adequada.
Gestação	1 gestação a termo em paciente de 26 anos com HbSC.
Aloimunização	7 pacientes com anticorpos irregulares, sendo 2 casos com 2 anticorpos irregulares e 1 caso com 5 anticorpos irregulares: anti-C, anti-e, anti-D, anti-D ⁺ , anti-K, anti-Le ^a , anti-S, anti-Jk ^b , anti-Fy ^b , anti-E.

Discussão

Nos últimos 25 anos, a morbidade e mortalidade na doença falciforme diminuíram significativamente devido:

- diagnóstico precoce pela triagem neonatal;
- diminuição dos casos de sepsis após a introdução, aos três meses, da profilaxia com penicilina;
- educação continuada dos familiares e da comunidade;
- aconselhamento genético;
- intervenção clínica agressiva para o seu tratamento adequado, evitando ou reduzindo as complicações dessa doença crônica hereditária.

A maioria dos dados do CHSP são superponíveis aos da literatura (tabela 2).

TABELA 2:

Tipo de anemia	CHSP	Literatura
Litíase biliar	43% pacientes, todos acima de 4 anos de vida	70% pacientes maiores de 4 anos chegam a desenvolver cálculo biliar secundário a hemólise crônica
AVC	a) 13,6% dos casos; b) Menores de 15 anos; c) sem recorrência todos em regime de hipertransusão; d) todos em regime de hipertransusão e quelação de ferro.	a) 5-17% dos pacientes b) menores de 15 anos
Aloimunização	incidência de 15,9%	Cooperative Study of Sickle Cell Disease = 18,6%
priapismo e síndrome torácica aguda	raro	
Sequestro esplênico	a) 16% casos; b) menores de 8 anos; c) todos HbSS; d) nenhum óbito.	Incidência maior de pacientes com sequestro.
hidroxiúria	a) utilizada por 16% dos pacientes; b) indicação em crises vaso-oclusivas repetidas; c) melhora na qualidade de vida pelo menor número de complicações.	Também indica para crises de repetição, com melhora dos casos
Óbito (sepsis)	6,8%	

Nossa baixa incidência de óbitos (6,8%), todos por complicações infecciosas, está de acordo com os relatos dos estudos mais atuais, graças a uma abordagem terapêutica que associa boa informação, profilaxia com penicilina iniciada nos primeiros meses de vida, vacinação correta, principalmente para germes encapsulados, e seguimento ambulatorial rigoroso, fazendo com que os nossos resultados sejam semelhantes aos observados nos principais centros médicos universitários do mundo.

Conclusão

As intercorrências e complicações encontradas nos pacientes em seguimento no CHSP são as mesmas descritas em literatura. O acesso a profilaxia medicamentosa e vacinas, ao tratamento transfusional e de quelação de ferro e os controles realizados não estão prejudicados por não pertencerem a serviços públicos de referência. O seguimento constante com o mesmo médico permite que as intercorrências sejam tratadas sempre o mais precoce possível, resultando em mortalidade baixa (6,8%).

Bibliografia

- Adeyolu AB, Olujungbe ABK, Morris J, et al. Priapism in sickle cell disease, incidence, risk factors and complications – an international multicentre study. *BJU* 2002; 90(9): 898-902
- Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes. 1ª ed; 2002.
- Al-Salem AH, Naserullah Z, Qaisaruddin S, AL-Abkari H, AL-Faraj A, Yassin YM. Splenic complications of the sickling syndromes and the role of splenectomy. *J Pediatr Hematol Oncol* 1999; 21(5): 401-406.
- Dover GJ, Platt OS. Sickle cell disease. *Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood*. 5a ed; 1998.
- Naoum, PC. Hemoglobinopatias e talassemias. 1a ed; 1997.
- National Institutes of Health. The management of sickle cell disease. NIH Publication 02-2117. 4th ed; 2002.
- Rosse WF, Gallagher D, Kinney TR. Transfusion and alloimmunization in sickle cell disease. *The cooperative Study of Sickle Cell Disease*. *Blood* 1990;76:1431-7.
- Thompson, AA. Advances in the management of Sickle Cell Disease. *Pediatr Blood Cancer* 2006;46:533-539.
98. Veber G, et al. Stroke in Children: recognition, treatment, and future directions. *Semin. Pediatr Neurol*, 7 (4) : 309-17, 2000.