

37P

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE PEDIÁTRIA
CURSO DE MEDICINA

24-6-89

ESCRITA — ORAL
9 — 8



← oral
7 8



ANEMIA FALCIFORME
AVALIAÇÃO DE 07 CASOS

FLORIANÓPOLIS

JUNHO DE 1989

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA
CURSO DE MEDICINA

ANEMIA FALCIFORME
AVALIAÇÃO DE 07 CASOS

WESLEY JOÃO BOCHICCHIO PEREIRA*

JOSÉ ANTÔNIO CALZA*

*Doutorandos da 11ª fase do curso de
graduação em medicina.

FLORIANÓPOLIS

JUNHO DE 1989

AGRADECIMENTOS

À Dra. Vera Lúcia P. C. Ferreira e ao Dr. Jovino dos Santos Ferreira, professores de hematologia do Departamento de Clínica Médica, pela orientação, apoio e incentivos dispensados na elaboração deste trabalho.

"Risco é sinônimo de liberdade.
O máximo de segurança é escravidão."

Roberto Freire e
Fausto Freire

SUMÁRIO

RESUMO	1
INTRODUÇÃO	2
CASUÍSTICA E MÉTODO	3
RESULTADOS	5
DISCUSSÃO	13
CONCLUSÕES	19
ABSTRACT	21
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	22

RESUMO

Os autores fazem um estudo retrospectivo de 07 casos de Anemia Falciforme diagnosticados no Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina na cidade de Florianópolis, no período compreendido entre julho de 1980 a outubro de 1987.

A Anemia Falciforme não teve uma incidência muito elevada no contexto das anemias hemolíticas congênitas, acreditamos que pelo fato de que a população desse estado é predominantemente descendente de europeus.

A presença de anemia, hepatomegalia, esplenomegalia, icterícia, crises infecciosas, dolorosas e vasculo-oclusivas constituíram os aspectos clínicos mais frequentemente observados.

Nesta pesquisa também serão estudados outros aspectos da doença, assim como a comparação com dados encontrados na literatura.

INTRODUÇÃO

A Anemia Falciforme, também denominada Drepanocitose e Hemoglobinopatia S, é uma doença hemolítica, geneticamente transmitida de modo autossômico semi-dominante, com expressão muito moderada nos heterozigotos, e que nos homozigotos se traduz por uma anemia hemolítica grave (3).

Caracteriza-se pela presença de uma hemoglobina patológica, denominada Hemoglobina S (de sickle = foice), que quando submetida a baixa tensão de O² e especialmente em pH baixo, produz uma anomalia morfológica particular nas hemáceas, tornando-as menos solúveis, o que causa oclusão de pequenos vasos sangüíneos (3,9,12).

Na infância, o quadro clínico caracteriza-se por anemia, icterícia, esplenomegalia, crises infecciosas, álgicas, aplásicas, hemolíticas e de sequestração (2,5,13).

Foi descrita pela primeira vez em 1910 por Herrick, num paciente com eritrócitos "afoiçados" e alongados nos esfregaços de sangue.

Em 1949, Itano e Pauling descobriram pela primeira vez uma hemoglobina patológica. Oito anos mais tarde, Ingram demonstrou que esta hemoglobina (designada por Hemoglobina S) diferia da Hemoglobina A normal, pela substituição do ácido glutâmico por valina na 6ª posição da cadeia beta (3,10).

Os autores se propõem, nesta pesquisa retrospectiva, analisar os dados clínicos, laboratoriais e terapêuticos obtidos, comparando-os com os existentes na literatura.

CASUÍSTICA E MÉTODO

Foram analisados, retrospectivamente, sete casos de Anemia Falciforme diagnosticados no período entre Julho de 1980 e Outubro de 1987, no Hospital Universitário - SC, usando-se para isso o Serviço de Arquivo Médico (SAME) desse hospital.

Os dados pesquisados para o estudo da Anemia Falciforme foram:

- 1) Ano da elaboração diagnóstica.
- 2) Incidência da enfermidade conforme o sexo e a cor.
- 3) Faixa etária em que o diagnóstico foi feito. Para tanto as idades foram divididas em faixas de 0-2, 2-4, 4-6, 6-8, 8-10, 10-12, 12-14 anos.
- 4) Procedência do paciente, levando-se em conta a divisão do estado de Santa Catarina, segundo os centros administrativos regionais de saúde - CARS.
- 5) Tipo sanguíneo, com relação ao sistema ABO e Rh.
- 6) Presença ou não de investigação clínica-laboratorial nos familiares.
- 7) Manifestações clínicas mais frequentes, obtidas através da história e exame físico por ocasião da formulação diagnóstica.
- 8) Análise do hematócrito, sendo considerados como valores normais, segundo Nelson⁽¹³⁾, de 31-43%.
- 9) Teste de falcização.

10) Taxa de reticulócitos, caracterizando-se reticulocitose para valores acima de 2%⁽¹³⁾.

11) Análise da hemoglobina, considerando valores normais de 11-16 g/dl nas crianças de 2 a 14 anos⁽¹³⁾.

12) Dosagem de bilirrubinas, sendo a bilirrubina total considerada normal de 0,3 a 1,0 mg/dl, a bilirrubina direta de 0,1 a 0,3 e a bilirrubina indireta de 0,2 a 0,7 mg/dl⁽³⁾.

13) Eletroforese de hemoglobina, considerando-se como heterozigotos (portadores) pacientes com menos de 50% de Hemoglobina S e como homozigotos (doentes) aqueles com valores iguais ou superiores a 50%⁽³⁾.

14) Dosagem de ferro sérico, considerando como valor normal de 50-120 mg/dl⁽¹³⁾.

15) Tratamento clínico efetuado: ácido fólico, transfusões de sangue, antibioticoterapia, hidratação venosa e analgésicos.

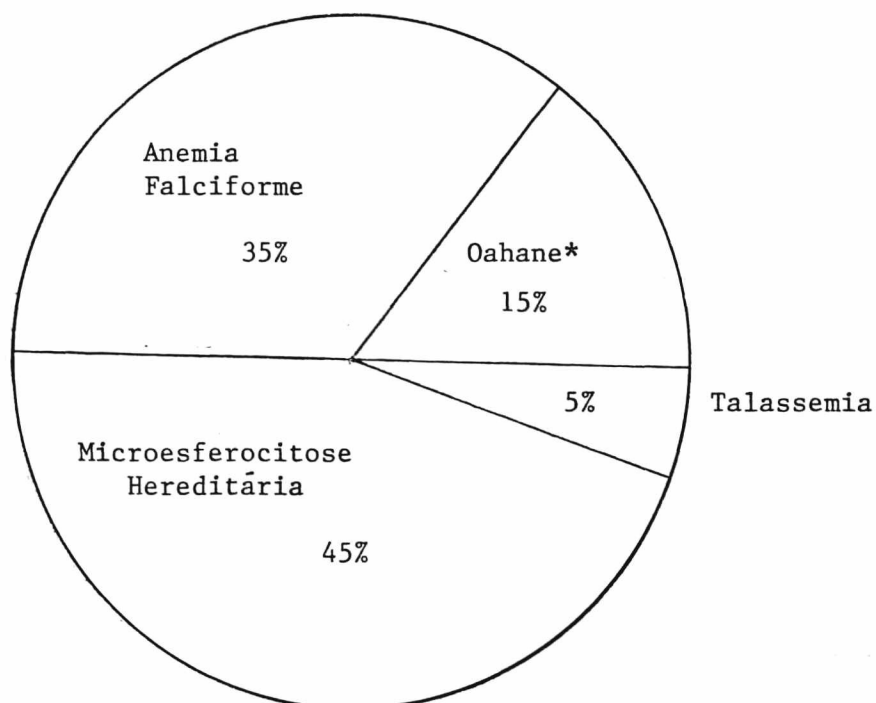
16) Evolução e complicações apresentadas.

Um paciente, catalogado segundo o CID (Código Internacional de Doenças) como Anemia Falciforme apresentava, na eletroforese de hemoglobina taxa de Hemoglobina S menor que 50%, sendo caracterizado como portador foi excluído do presente estudo.

RESULTADOS

A Anemia Falciforme correspondeu a 35%, dentre os 20 casos de Anemia Hemolítica Congênita levantados e estudados no Hospital Universitário (FIGURA I - TABELA Nº 01).

FIGURA I - Incidência da Anemia Falciforme no contexto das Anemias Hemolíticas Congênicas.



*Oahane = outras Anemias Hemolíticas Congênicas não especificadas.

FONTE: HU

Florianópolis, SC - JUL.80 - OUT.87

TABELA nº 01 - Incidência das anemias hemolíticas congênicas (AHC) no Hospital Universitário:

AHC	HU	
	Nº CASOS	%
<u>Anemia Falciforme</u>	07	35
Microesferocitose hereditária	09	45
Oahane	03	15
Talassemia	01	05
TOTAL	20	100

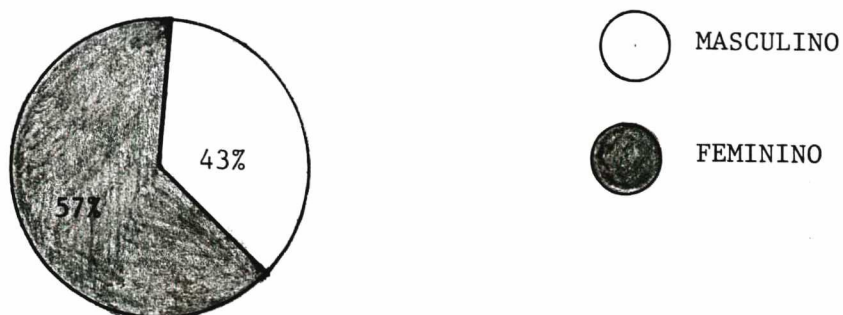
FONTE: HU
Florianópolis, SC - JUL.80 - OUT.87

A divisão dos 07 casos de Anemia Falciforme conforme o ano de elaboração diagnóstica, foram assim distribuídos:

	<u>ANO</u>	<u>Nº CASOS</u>
JUL.	1980	00
	1981	00
	1982	00
	1983	01
	1984	01
	1985	03
	1986	01
OUT.	1987	01

Dos sete pacientes, 43% eram do sexo masculino e 57% do sexo feminino (FIGURA II).

FIGURA II - Incidência conforme o sexo.

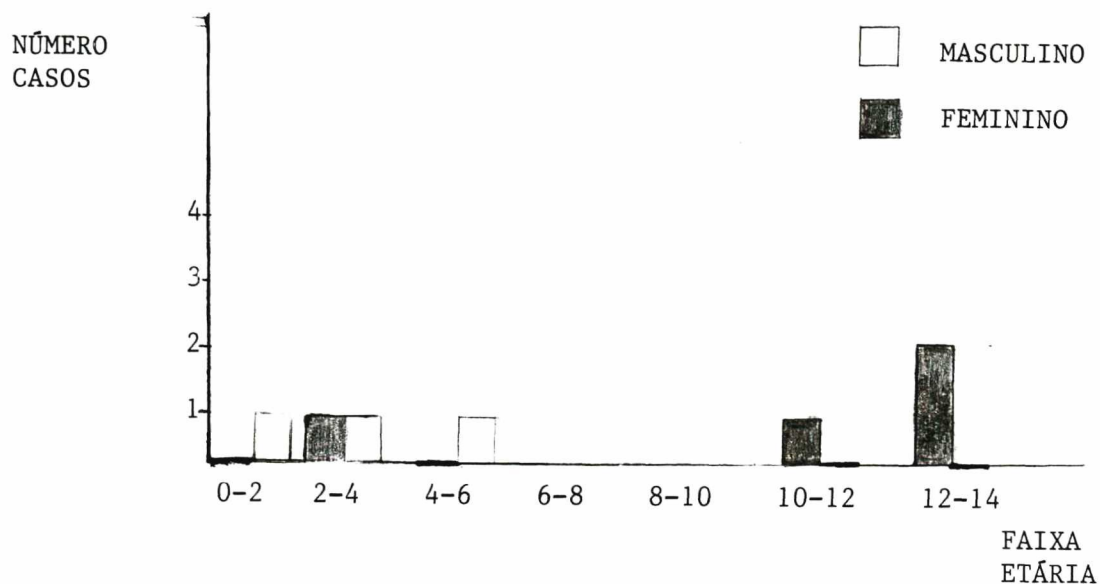


FONTE: HU
Florianópolis, SC - JUL.80 - OUT.87

Todos os pacientes estudados eram da raça negra.

Na faixa dos lactentes havia 01 paciente (14%), sendo este do sexo masculino. No período pré-escolar, haviam 03 pacientes, sendo um do sexo feminino e dois do sexo masculino. No período escolar haviam 03 pacientes, sendo os três do sexo feminino. Não observamos nenhuma faixa etária de maior incidência, quando do diagnóstico (GRÁFICO Nº 01).

GRÁFICO Nº 01 - Distribuição segundo grupo etário e sexo, por ocasião do diagnóstico.



FONTE: HU
Florianópolis, SC - JUL.80 - OUT.87

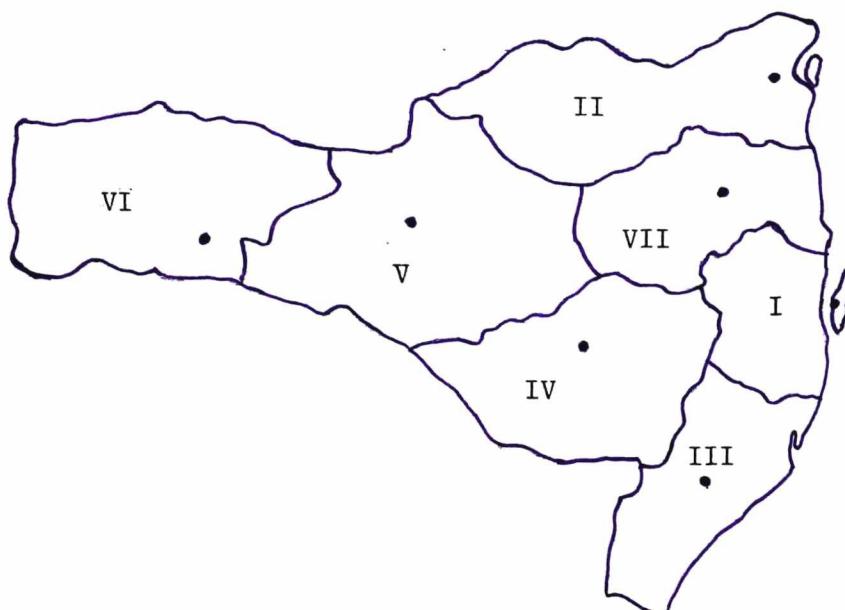
Com relação à procedência dos casos, obtivemos uma maior incidência do Iº CARS, com total de 3 casos (43%). O IIIº CARS apresentou um total de 2 casos (28,5%) o que também foi verificado com relação ao VIº CARS (Tabela nº2/FiguraIII).

TABELA Nº 2 - Número de casos quanto à procedência (com relação aos centros administrativos regionais de saúde-CARS).

CARS	Nº DE CASOS	%
Iº	03	43
IIº	-	-
IIIº	02	28
IVº	-	-
Vº	-	-
VIº	02	28
VIIº	-	-
TOTAL	07	100

FONTE: HU
Florianópolis, SC - JUL.80-OUT.87

FIGURA III - Distribuição dos casos, no estado de Santa Catarina , segundo a procedência:



FONTE: HU
Florianópolis, SC - JUL.80-OUT.87

Analisados os pacientes com relação ao sistema ABO e Rh, constatamos um predomínio do grupo O positivo, com 4 casos (57%). Em 2 pacientes não foi possível estabelecer o tipo sanguíneo, pelo fato de não terem recebido transfusão durante a internação no HU.

TABELA Nº 03 - Distribuição segundo o grupo sanguíneo e Rh.

Sistema ABO	Rh	POSITIVO		NEGATIVO	
		Nº DE CASOS	%	Nº DE CASOS	%
A		1	14	-	-
B		-	-	-	-
O		4	57	-	-
AB		-	-	-	-
NÃO DETERMINADO		2	28		
TOTAL		7	100		

FONTE: HU

Florianópolis, SC - JUL.80 - OUT.87

A constatação de que outros membros da família eram também portadores da doença em questão foi feita em 5 casos (71%). Em 28% dos casos não foi possível esta investigação devido a distante/procedência dos familiares.

TABELA Nº 04 - História familiar

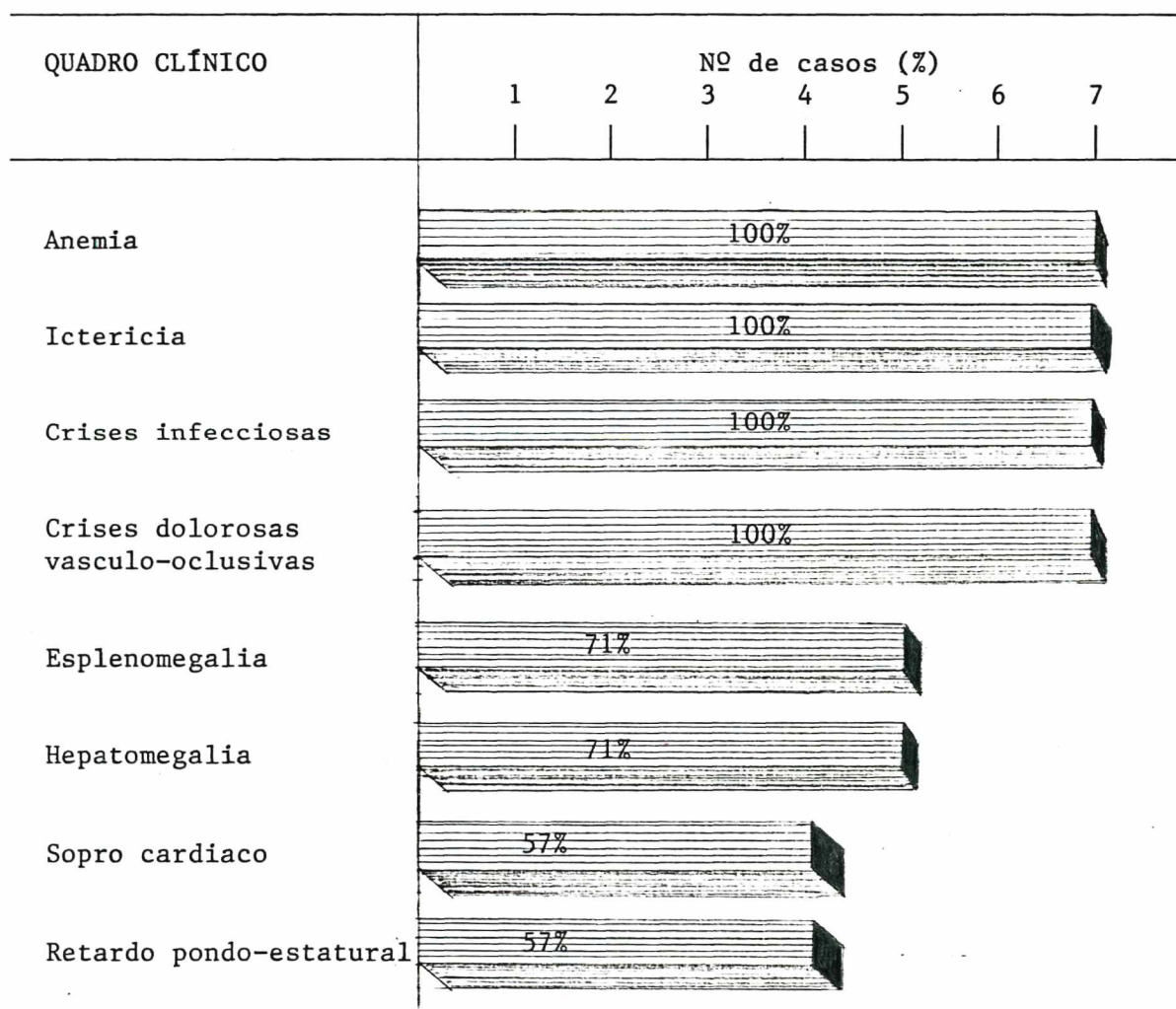
	Nº DE CASOS	%
Confirmada com investigação clínico-laboratorial	05	71
Sem relato de investigação clínico-laboratorial	02	28

FONTE: HU

Florianópolis, SC - JUL.80 - OUT.87

O quadro clínico apresentado, por ocasião do diagnóstico de Anemia Falciforme, está detalhado no GRÁFICO nº 02, onde verificamos a predominância da anemia (100%), icterícia (100%), infecções (100%), crises dolorosas vasculo-oclusivas (100%), hepatomegalia (71%) e esplenomegalia (71%).

GRÁFICO Nº 02 - Manifestações clínicas mais frequentes.



FONTE: HU
Florianópolis, SC - JUL.80 - OUT.87

Analisando o quadro laboratorial, constatamos um volume globular diminuído nos 7 casos. Hb S maior que 50%, taxa de reticulócitos aumentada e hiperbilirrubinemia indireta também em todos os 7 casos. O teste de falcização foi positivo em 5 casos. Ferro sérico normal ou elevado em 2 pacientes. Um paciente apresentava concomitantemente com a Anemia Falciforme, Anemia Ferropriva (TABELA nº 05).

TABELA Nº 05 - Quadro laboratorial.

QUADRO LABORATORIAL	Nº	%
Volume globular e hemoglobina diminuídos	07	100
Hemoglobina S maior que 50%	07	100
Taxa de reticulócitos aumentada	07	100
Hiperbilirrubinemia indireta	07	100
Ferro sérico normal ou elevado	06	86
Teste de falcização positivo	05	71
Ferro sérico diminuído	01	14

FONTE: HU

Florianópolis, SC - JUL.80 - OUT.87

Quanto ao tratamento clínico efetuado, fizeram uso de ácido fólico 7 pacientes (100%), hidratação venosa, antiálgicos e antimicrobianos foram usados também pelos 7 pacientes (100%). Cinco pacientes (71%) foram submetidos à transfusões sanguíneas. Constatamos que cada paciente recebeu em média 2 transfusões durante o período referido no presente estudo (TABELA nº 06).

TABELA Nº 06 - Tratamento clínico efetuado.

TRATAMENTO	Nº	%
Ácido fólico	07	100
Hidratação venosa	07	100
Antiálgicos	07	100
Antimicrobianos	07	100
Transfusões sanguíneas	05	71

FONTE: HU

Florianópolis, SC - JUL.80 - OUT.87

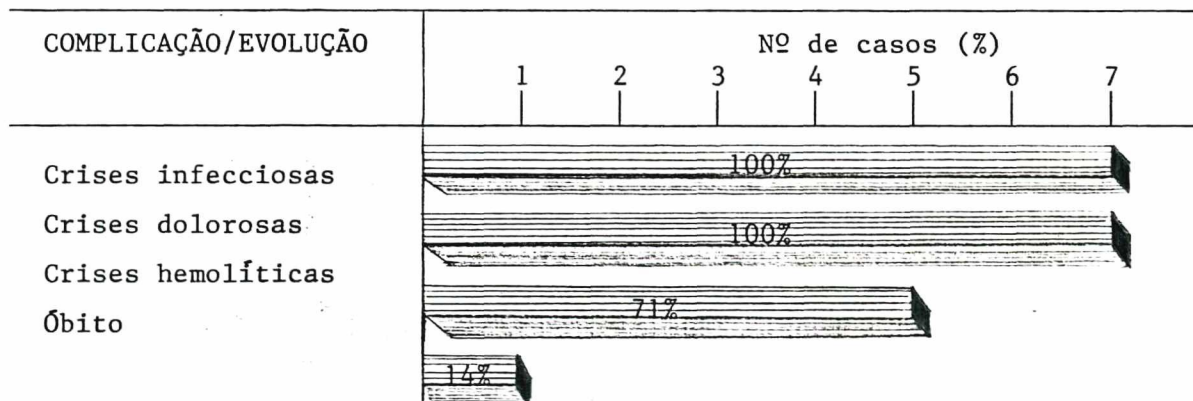
Quanto a evolução, 7 pacientes (100%) evoluíram com quadros infecciosos, tendo sido utilizado esquema com antimicrobiano específico para cada agente etiológico provável (GRÁFICO nº 03 e TABELA nº 07).

Além das infecções, 100% dos pacientes em estudo apresentaram crises dolorosas vasculo-oclusivas, sendo tratados com hidratação venosa e analgesia.

Em 71%, ou seja, 05 pacientes dos 07 em estudo, apresentaram na evolução crise de desglobulização (hemólises), os quais foram submetidos a terapia transfusional.

Um paciente ao submeter-se a uma biópsia óssea no Hospital Infantil Joana de Gusmão, sob efeito de anestesia geral evoluiu para o óbito, provavelmente secundário a hipoxemia e infarto cerebral (GRÁFICO nº 03).

GRÁFICO Nº 03 - Evolução/Complicação



FONTE: HU
Florianópolis, SC - JUL.80 - OUT.87

TABELA Nº 07 - Crises infecciosas.

INFECÇÃO	FEMININO	%	MASCULINO	%
Pneumopatia aguda	1	14	1	14
Tuberculose	1	14	1	14
Endocardite bacteriana	1	14	-	-
Infecção urinária	2	28	1	14

FONTE: HU
Florianópolis, SC - JUL.80 - OUT.87

DISCUSSÃO

A incidência da Anemia Falciforme nas crianças negras dos Estados Unidos é estimada em cerca de 0,15%. A incidência é menor entre os adultos, visto que os pacientes com Anemia Falciforme apresentam uma expectativa de vida diminuída⁽³⁾. A prevalência citada é de 1:625 nativos^(12,15). Cerca de 8 a 10% dos negros americanos são heterozigotos para a Hb S^(3,10,11). Na África atinge de 1 a 40% da população, dependendo da região⁽¹⁰⁾. A raça branca também é atingida. Existe um importante foco ao Sul da Índia, onde a taxa de frequência ultrapassa 30%^(3,14). É também encontrada ao Sul da Itália, na Sicília, Grécia, Oriente Próximo e Península Arábica⁽¹⁰⁾.

Com relação às demais Anemias Hemolíticas Hereditárias, a prevalência citada é de 1:5000 nativos para a Microesferocitose Hereditária^(10,15). A Talassemia é mais encontrada na Itália, onde varia de 5 a 20% na população⁽¹⁰⁾. Segundo dados obtidos pelo presente trabalho, dos 20 pacientes portadores de Anemia Hemolítica Congênita diagnosticados no HU-SC; a Anemia Falciforme representou 35% do total de casos, caracterizando uma baixa incidência com relação a descrita pela literatura investigada. Todos os 7 pacientes eram da raça negra. Vale ressaltar que a população catarinense é de colonização principalmente européia.

Em nossa casuística o sexo feminino predominou, perfazendo 57% dos casos. Não há relato da influência do sexo na incidência da Anemia Falciforme na bibliografia pesquisada^(3,5).

Não observamos nenhuma faixa etária de maior incidência, quando do diagnóstico. Este é feito, habitualmente, na infância; entretanto, um paciente pode alcançar a vida adulta antes que uma crise evidente se desenvolva⁽¹⁴⁾. Castro⁽⁴⁾ não encontrou nenhuma diferença estatística significativa na prevalência do traço falcêmico entre os vários grupos etários estudados.

Com relação à procedência, observamos uma maior incidência no Iº, IIIº e VIº CARS.

Estudados os grupos sanguíneos, observamos um predomínio no Sistema ABO do grupo O e, em menor escala, do grupo A; ambos Rh positivos. Estes dados conferem com a maior frequência destes grupos sanguíneos na população em geral. Na bibliografia consultada não há relato de ligação do Sistema ABO com a Anemia Falciforme⁽³⁾.

A Anemia Falciforme é descrita como uma desordem autossômica semi-dominante. Os heterozigotos para a Hb S têm poucos problemas clínicos, com expectativa de vida e frequência de hospitalização semelhantes aos indivíduos com Hb A^(3,9). Já os homozigotos apresentam-se com uma anemia hemolítica grave^(3,10,12). A herança é do tipo mendeliano clássico. Se ambos os pais forem heterozigotos para Hb S, estatisticamente, um quarto dos filhos será homozigótico SS, um quarto normal (genótipo AA) e metade com caráter falciforme (AS)⁽³⁾. Em nossa casuística, os 5 casos (71%) em que a investigação clínica e laboratorial dos familiares foi realizada; constatamos, em todos, a presença de dados característicos da afecção em estudo, em pelo menos um dos irmãos.

Em relação ao quadro clínico da Drepanocitose, encontramos como manifestações crônicas em nossa série, as seguintes: anemia, icterícia, hepatomegalia e esplenomegalia, configurando o quadro clínico clássico das Anemias Hemolíticas Congênitas. Como manifestações agudas, as crises falcêmicas vasculo-oclusivas que são críticas e características desta patologia^(9,10).

A anemia está presente em todos os casos, embora variável quanto à intensidade^(3,9,12). A palidez está geralmente mascarada pela

pigmentação racial⁽¹⁰⁾. Dados estes também observados em nossa amostra.

A icterícia é descrita como manifestação de intensidade variável (1,9,14), embora este achado não seja uma constante característica da Drepanocitose⁽¹⁾. Em nossa amostra de 7 casos, constatamos que os 7 pacientes (100%) apresentavam icterícia de intensidade leve a moderada.

A esplenomegalia foi observada em 5 pacientes (71%), por ocasião do exame físico inicial. A proporção do tamanho do baço não aumenta de acordo com o avanço da idade do paciente. Muito pelo contrário, ele diminui progressivamente de volume devido aos infartos sucessivos e consequente fibrose^(10,12). Persistência do baço palpável além dos 20 anos de idade é sugestiva de outra doença associada⁽¹⁾.

O fígado está geralmente aumentado de volume^(10,11). Aumento brusco de seu volume se deve às vezes, à ocorrência de crises falcêmicas (10). Por vezes surge hepatomegalia dolorosa secundária à insuficiência cardíaca congestiva, descrita sobretudo nos casos de "cor pulmonale"⁽⁹⁾. A hepatomegalia esteve presente em 5 pacientes (71%), dos 7 estudados.

Na ausculta cardíaca é comum observarmos um sopro sistólico em geral intenso, mais audível no bordo esquerdo do esterno, mas que se irradia para todo o precórdio; em consequência de um volume de ejeção sistólica aumentado^(3,9,11). Em muitos casos, também um sopro mesodiastólico é audível⁽⁹⁾. Karayalcin⁽⁷⁾, num estudo de 100 pacientes com Drepanocitose, encontrou 77% de sopro cardíaco. Em nossa pesquisa, este achado esteve presente em 4 pacientes (57%).

O retardo pondo-estatural, depende da severidade da desglobulização. É encontrada em pacientes muito anêmicos e mal transfundidos^(9,10). Em nosso estudo, 4 pacientes (57%) apresentavam hipodesenvolvimento pondo-estatural de graus leve a moderado.

Em nossa amostra o volume globular situou-se entre 19 e 30%, e os níveis de hemoglobina variaram de 5,5 a 19,5 g/dl. Os níveis do hematócrito na Anemia Falciforme oscilam entre 20 e 30%⁽⁵⁾, porém as crises de desglobulização e aplásicas, podem resultar em uma redução abrupta destes valores^(1,5,10). Segundo Vaughan⁽¹³⁾ e Rapaport⁽¹¹⁾ os níveis da hemoglobina variam em torno de 6 a 10 g/dl.

A eletroforese de hemoglobinas é fundamental para a confirmação diagnóstica da Drepanocitose. Nos heterozigotos para Hb A, encontramos uma taxa de Hb A maior que 50%. O restante é Hb S. Hb F não está elevada. Nos homozigotos, a taxa de Hb S varia de 85 a quase 100%. O restante é Hb F^(3,5,9,11,13). Estes valores podem se alterar se o paciente tiver recebido alguma transfusão nos últimos 4 meses⁽³⁾. Em nossa casuística, os níveis de Hb S variaram de 56 a 94,8%.

O teste de falcização positivo indica a presença de Hb S, mas não faz nenhuma distinção entre SS, AS e os duplos heterozigotos (S^{Thal}, SC)^(2,3,9). Este teste foi realizado em 5 pacientes (71%), sendo que em todos o resultado foi positivo.

A contagem de reticulócitos no sangue periférico esteve elevada nos 7 casos (100%), o que confere com a literatura pesquisada. Numa crise aplásica a contagem de reticulócitos está extremamente diminuída^(2,5,13,14). Não houve nenhuma crise aplásica no presente estudo. A afecção em estudo, por ser um quadro hemolítico, leva ao aumento da fração indireta da bilirrubina^(10,11). Este dado foi verificado em 7 casos (100%), sendo que os valores se situaram entre 1,27 e 10,87 mg/dl, com uma média aritmética de 3,18 mg/dl. A bilirrubina direta é geralmente elevada, o que resulta de uma lesão hepática associada⁽¹¹⁾. Obtivemos este dado em 4 pacientes (57%).

A dosagem de ferro sérico na Anemia Falciforme evidencia teores normais ou elevados⁽¹⁰⁾. Em 86% dos casos este dado foi confirmado. Os 14% restantes apresentaram ferropenia secundária a anemia carencial, que se associa à doença de base⁽¹⁰⁾.

Não há tratamento definitivo para a Anemia Falciforme. Durante toda a sua vida, os indivíduos com esta afecção padecem de crises falcêmicas recorrentes. A frequência destas crises varia enormemente, um determinado paciente pode não apresentar nenhuma crise durante meses ou mesmo anos e, em seguida, ser acometido por uma série de ataques frequentes^(2,3). O tratamento deve ser individualizado, conforme o tipo de crise⁽²⁾.

Estes pacientes devem receber rotineiramente um suplemento de ácido fólico, pois possuem uma necessidade contínua e aumentada desta vitamina^(1,2,3,9). A sua falta poderia acarretar numa crise aplásica^(2,11).

Nos 7 pacientes (100%), foi procedida terapia com ácido fólico.

Rapaport⁽¹¹⁾ e Forget⁽⁵⁾ salientam que devemos prescrever as transfusões sanguíneas o mínimo possível, indicando-as quando da necessidade fisiológica, e não pelos valores absolutos do hematócrito e da hemoglobina. Observamos em nossa série, que 5 pacientes (71%) foram submetidos a este método terapêutico, com uma média de 2 transfusões para cada um, havendo variação de nenhuma até três transfusões, caracterizando uma maior ou menor severidade do processo hemolítico.

A ocorrência de crises infecciosas foi verificada nos 7 pacientes (100%). Uma maior susceptibilidade a infecções deve-se a diminuição da função esplênica por causa dos infartos esplênicos recorrentes^(2,5,11), bem como em alguns casos, a uma anormalidade no sistema de opsonização das properdinas⁽⁵⁾. O tratamento a ser instituído é a antibioticoterapia. Todos os 7 pacientes (100%) que apresentaram crises infecciosas, em nossa casuística, receberam terapêutica antimicrobiana.

Dois pacientes do sexo feminino (28%) e um (14%) do sexo masculino apresentaram infecção urinária. As infecções urinárias são mais frequentes em crianças do sexo feminino, qualquer que seja a idade considerada, com exceção do período neonatal⁽⁶⁾.

Um paciente do sexo feminino (14%) e um do masculino (14%) apresentaram pneumopatias agudas. Geralmente infecções broncopulmonares graves, em particular as pneumonias pneumocóccicas, são comuns nestes pacientes^(5,10). Infartos repetidos na microcirculação geralmente não apresentam exteriorização clínica mais importante^(9,10). Karayalcin⁽⁷⁾ obteve uma incidência de 43% de pneumonias e 12% de infartos pulmonares. Um paciente do sexo feminino (14%) e um do sexo masculino (14%), em nossa casuística, apresentaram Tuberculose infecção, com Teste de Mantoux de 30 e 15 mm, respectivamente.

Endocardite bacteriana foi constatada em um paciente do sexo feminino (14%). Não houve relato desta complicação na literatura pesquisada^(5,9).

As crises dolorosas vasculo-oclusivas foram observadas nos 7 pacientes (100%). Estas crises representam a manifestação mais comum da

Anemia Falciforme⁽²⁾, e são atribuídas à oclusão de pequenos vasos pelas células falcizadas ou por substâncias tóxicas decorrentes dos microinfartos (1,9,12,13). Habitualmente algum evento precipitante é encontrado. As infecções podem estar associadas em alguns casos. Outros fatores predisponentes incluem desidratação, acidose e hipoxemia^(3,5). O tratamento da crise algica deve incluir hidratação venosa generosa com soluções hipotônicas e antiálgicos, conforme a necessidade^(2,14). Constatamos, em nosso estudo, que os 7 pacientes (100%), receberam este método terapêutico.

As crises de desglobulização são de ocorrência regular, porém infreqüentes nos falcêmicos^(9,13) e se caracterizam por queda do estado geral, palidez intensa, agravamento da icterícia, um aumento brutal do volume do baço e queda dos valores do hematócrito e hemoglobina. Estas crises são tratadas com transfusões de sangue e suporte hemodinâmico^(2,10). Observamos em nossa casuística, que 5 pacientes (71%) apresentaram este tipo de crise, e receberam terapêutica adequada supra citada.

Houve um paciente de 2 anos e 8 meses com quadro de pneumopatia associado a lesão destrutiva em L1, que segundo parecer da Pneumologia sugeria Mal de Pott e que motivou a realização de biopsia óssea no Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis-SC. Infelizmente este paciente veio ao óbito no pós-operatório por complicação anestésica, provavelmente secundária à hipoxemia e infarto cerebral; o laudo anatomo-patológico foi compatível com alterações secundárias à patologia básica (lesões devidas a microtromboses dos vasos). A literatura mostra a incidência de tais complicações ósseas na Anemia Falciforme⁽³⁾.

CONCLUSÕES

A análise dos 7 casos de pacientes portadores de Anemia Falciforme, nos permitiu chegar às seguintes conclusões:

1) A incidência comparada com a descrita na literatura foi relativamente baixa. Lembramos que a população catarinense é predominantemente de origem européia (raça branca).

2) Apesar de não ser uma doença ligada ao sexo e geneticamente transmitida de maneira autossômica semi-dominante, encontramos um ligeiro predomínio do sexo feminino (57%).

3) Não observamos predomínio de faixa etária quando do diagnóstico da doença.

4) Nos casos em que foi possível fazer uma investigação familiar, constatamos a presença da Hb S em outros membros da família, o que torna de fundamental importância o estudo genético familiar.

5) As manifestações clínicas mais frequentemente encontradas foram:

- a) anemia
- b) icterícia
- c) crises infecciosas
- d) crises dolorosas vasculo-oclusivas
- e) esplenomegalia
- f) hepatomegalia
- g) sopro cardíaco
- h) retardo pondero-estatural

- 6) A Hb S acima de 50% se fez presente em todos os casos.
- 7) 71% dos pacientes foram submetidos a transfusão sanguínea, devido às crises hemolíticas.
- 8) 100% dos pacientes apresentaram crises falcêmicas e infecciosas.
- 9) Um paciente evoluiu para o óbito, por complicação anestésica.
- 10) A baixa incidência de pacientes falcêmicos no presente estudo, deveu-se a 3 fatores básicos:
 - a) predomínio da raça branca no estado de Santa Catarina.
 - b) procedência do paciente, segundo o CARS, de regiões com uma maior facilidade de acesso a outros centros (PR e RS).
 - c) apenas foram estudados os pacientes que obedeceram a um protocolo pré-estabelecido.

ABSTRACT

The authors analysed through a retrospective study of records, 7 cases of Sickle-cell Anaemia diagnosed at University Hospital-SC, Brazil, during the period of July 1980 to October 1987.

Sickle-cell Anaemia hadn't a elevated incidence in Inherited Hemolytic Anaemia context, because in SC state the white race prevail.

The most frequent clinical manifestations were anaemia, splenomegaly, hepatomegaly, jaundice, infections and painful crisis.

In this research another aspects of the disease will be studied, so a comparison with data found in the literature.

BIBLIOGRAFIA

1. ARAUJO, J. T. Patologias do sangue, dos órgãos hematopoiéticos e do S.R.E. Anemias em geral. Hemoglobinopatias e síndromes talassêmicas. Hemoglobinopatia S. In: Eduardo Marcondes - Pediatria Básica. 7.ed. São Paulo, Sarvier, 1987. Vol. 2, Pt.17, Sec. 1, p.1332-38.
2. BREITNEYER, J. B. Anemia e Transfusão de Sangue. Síndromes Falciformes. In: Manual de Terapêutica Clínica. 25.ed. Rio de Janeiro, Medsi, 1988, Pt. 17, p.368-70.
3. BUNN, H. F. Distúrbios do sistema hematopoiético. Distúrbios da estrutura, função e síntese da hemoglobina. In: Harrison - Medicina Interna. 10.ed. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 1984. Pt. 6, Sec. 8, Cap. 330, p.2087-92.
4. CASTRO, O. et al. Age and prevalence of sickle-cell trait in a large ambulatory population. Genet. epidemiol. 4(4): 307-11, 1987.
5. FORGET, B. G. Hematologic diseases. Sickle-cell anaemia and associated Hemoglobinopathies. In: Cecil. Textbook of Medicine. 17.ed. Philadelphia, Saunders, 1985. Pt. 13, Cap. 142, p.927-32.
6. FUJIMURA, M. D. et al. Patologia do aparelho urinário. Infecções do trato urinário. In: Eduardo Marcondes - Pediatria Básica. 7.ed. São Paulo, Sarvier, 1987. Vol. 2, Pt.16, p.1226-35.

7. KARAYALCIN, G. et al. Sickle-cell anaemia. Clinical manifestations in 100 patients and review of the literature. *Am. J. Med. Sci.*, 269:51, 1975.
8. KAR, B. C. et al. The sickle-cell gene is widespread in India. *Trans. R. Soc. Trop. Med. Hyg.* 81(2): 273-5, 1987.
9. OLIVEIRA, H. P. Anemias hemolíticas - II. As Hemoglobinopatias - As Talassemias. In: Hematologia Clínica. 3.ed. Rio de Janeiro, Atheneu, 1985. Cap. 9, p.171-79.
10. ORSINI, A. Hémoglobinopathies. In: Hématologie Pédiatrique. Paris, Flammarion Médecine - Sciences, 1982, Cap. 9, p.143-155.
11. RAPAPORT, S. I. Hemoglobinopatias e síndromes talassêmicas. Anemia Falciforme. In: Introdução à Hematologia. São Paulo, Roca, 1987, Cap. 5, p.62-65.
12. ROBBINS, S. L. et al. Sangue e Medula Óssea. Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. In: Patologia Estrutural e Funcional. 2.ed. Rio de Janeiro, Interamericana, 1983. Cap. 16, p.595-600.
13. VAUGHAN, V. C. et al. Doenças do sangue. Hemoglobinopatias. In: Nelson. Tratado de Pediatria. 11.ed. Rio de Janeiro, Interamericana, 1983. Cap. 14, Pt. 18, p.1160-62.
14. WALLERSTEIN, R. O. Sangue. Hemoglobinas anormais. Anemia Falciforme. In: Krupp - Diagnóstico e Tratamento. 5.ed. São Paulo, Atheneu, 1987. Cap. 10, p.417-19.
15. WYNGAARDEN, J. B. Principles of Human Genetics. Human heredity. In: Cecil. Textbook of Medicine. 17.ed. Philadelphia, Saunders, 1985. Pt. 4, cap. 30, p.117-22.

**TCC
UFSC
PE
0037**

Ex.1

N.Cham. TCC UFSC PE 0037

Autor: Pereira, Wesley Jo

Título: Anemia Falciforme : avaliação d



972815618

Ac. 253686

Ex.1 UFSC BSCCSM