

ACADEMIA DE CIÊNCIA E TECNOLOGIA

NAYARA KAMILA SABINO

ANEMIA HEMOLÍTICA

SÃO JOSÉ DO RIO PRETO

2016

ANEMIA HEMOLÍTICA

Trabalho de Conclusão de curso para
obtenção do título de especialização
em Hematologia Clínica e
Laboratorial apresentando à
Academia de Ciência e Tecnologia.

SÃO JOSE DO RIO PRETO – SP

2016

Resumo

A anemia hemolítica resulta da hemólise dos glóbulos vermelhos no interior dos vasos (intravascular) ou em outra parte do organismo (extravascular).

Há vários tipos de anemia hemolítica, pode ser hereditária ou adquirida, as principais causas são: doenças de membrana que são as anemias esferocíticas e eliptocíticas; enzimopatias como a deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase, deficiência de piruvatoquinase; hemoglobinopatias, malária; queimadura; autoimune; hemoglobinúria paroxística noturna; doença hemolítica do recém-nascido; próteses valvulares onde as hemácias sofrem agressões da membrana e por agressão oxidante de alguns fármacos.

Descritores: Anemia Hemolítica, Anemia Autoimune.

Abstract

The Hemolytic Anemia results of from hemolysis of red blood cells inside the vessels (intravascular) or elsewhere in the body (extravascular).

There are several kinds of hemolytic anemia, it can be inherited or acquired, the main reasons are: membrane diseases that are esferocíticas and eliptocíticas anemias; enzymopathies, as glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency, pyruvate kinase deficiency; hemoglobinopathies, malaria; burn; autoimmune; paroxysmal nocturnal hemoglobinuria; hemolytic disease of the newborn; valve prosthesis where the red blood cells suffer from membrane aggression and oxidant aggression of some drugs.

Key words: Hemolytic anemia, autoimmune anemia.

Introdução

Anemia é a diminuição da concentração de hemoglobina circulante, que pode ocorrer em consequência de vários tipos de doenças.

Qualquer tipo de anemia observa-se os seguintes sintomas: cansaço, palidez, fadiga, sonolência, taquicardia aos esforços.

Além dos sintomas gerais da anemia, na anemia hemolítica costuma haver icterícia, devido ao aumento da bilirrubina indireta e esplenomegalia persistente na anemia hemolítica crônica, no surto de hemólise costuma ser passageira e pode desaparecer se a doença causar atrofia do baço.

Existem muitas classificações das anemias, baseada nas alterações fisiopatológicas:

- Hemorrágicas que podem ser aguda devido a sangramentos interno ou externos; crônica por sangramento gastrointestinal, urinário ou reprodutivo
- Destruição precoce dos eritrócitos podendo ser hereditária causada por esferocitose, eliptocitose, enzimopatias e hemoglobinopatias ou adquirida através da indução por drogas, auto anticorpos, isoanticorpos, traumáticas, infecções, hemoglobinúria paroxística noturna.
- Diminuição da produção dos eritrócitos, por deficiência nutricional, deficiência de absorção e insuficiência medular.

Na anemia hemolítica além do aumento da produção de hemácias, ocorre simultaneamente a destruição delas. O eritrócito em estado fisiológico normal tem um tempo de vida de 120 dias, na anemia hemolítica ocorre o encurtamento deste tempo.

Defeitos na membrana do eritrócito

A anemia hemolítica por anormalidade da membrana eritrocitária se deve por defeitos genéticos na síntese das principais proteínas, levando a uma instabilidade estrutural.

A esferocitose hereditária resulta na formação de eritrócitos em formas esféricas, ausência do centro claro por perda da biconcavidade, isso

devido a alteração da proteína de membrana da hemácia, destacando as proteínas espectrina e anquirina.

O diagnóstico clínico através dos exames laboratoriais, encontra-se esferocitose e policromasia no esfregaço do sangue periférico e reticulocitose devido a hemólise. O teste de fragilidade osmótica mostra uma curva aumentada.

Na eliptocitose hereditária o defeito está na alteração estrutural da espectrina e banda 4.1, a maioria dos portadores são assintomáticos, seu quadro é mais leve que o da anemia esferocítica.

O exames mostram reticulocitose, no esfregaço sanguíneo observa-se hemácias em formas elípticas, outros teste laboratoriais como o teste de fragilidade osmótica pode apresentar normal ou aumentado.

A hemoglobinúria paroxística noturna é uma doença grave e rara, ocorre no gene da fosfaditilinositolglicana classe-A, resultando no bloqueio precoce da síntese de glicosilfosfaditilinositol, levando a uma redução de todas as proteínas de superfície normalmente ancoradas por ela, como a CD55 e CD59. A hemólise ocorre devido a sensibilidade do eritrócito ao complemento.

Deficiências enzimáticas

Nas enzimopatias, os eritrócitos apresentam morfologia normal, a alteração ocorre na composição enzimática.

A deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase é a mais comum, o gene que provoca a deficiência desta enzima encontra-se no cromossomo X, sendo assim mais frequente nos homens por serem homozigotos, nas mulheres ocorre uma compensação entre o gene defeituoso e o normal.

Os sintomas frequentes dos pacientes portadores da deficiência são fadiga, fraqueza, mal estar, dor abdominal e icterícia. Drogas como o antimalárico, sulfonamidas, ácido acetilsalicílico e outras podem provocar crises hemolíticas. O diagnóstico laboratorial é feito pela dosagem da enzima.

A deficiência de piruvatoquinase é uma doença hereditária autossômica recessiva. Os exames laboratoriais mostram anemia, reticulocitose e dosagem da enzima diminuída.

Hemoglobinopatias

As hemoglobinopatias ocorrem quando há trocas de aminoácidos na sequência das cadeias globínicas da hemoglobina.

A anemia falciforme ocorre devido a troca do aminoácido valina pelo glutâmico. O traço falciforme não causa anemia hemolítica, já os pacientes homocigotos uma grande parte das hemácias falcizadas são irreversíveis. A hemólise na anemia falciforme pode provocar anemia, esplenomegalia, icterícia, hepatomegalia, crises dolorosas devido a vaso-oclusão.

O diagnóstico é realizado através da presença da hemoglobina S no teste de eletroforese de hemoglobina.

Anemia hemolítica adquiridas não imunes

A malária é uma doença infecciosa, causada pelo protozoário do gênero *Plasmodium*. As manifestações clínicas são febre alta, calafrios, dores de cabeça. A hemólise ocorre em mais de 50% dos pacientes infectados, os trofozoítos multiplicam-se dentro das hemácias, rompendo-as após 48 a 72 horas, assim infectando mais hemácias e causando uma anemia hemolítica adquirida. No esfregaço sanguíneo são observados trofozoítos dentro das hemácias ou gametócitos.

A anemia hemolítica causada por prótese valvar ocorre quando as hemácias chocam contra a superfície da prótese, promovendo a fragmentação das hemácias e conseqüentemente a formação de esquizócitos. No esfregaço sanguíneo é comum observar esquizócitos e policromasia.

Queimaduras em altas temperaturas causam hemólise, isso ocorre nas primeiras 48 horas pós-queimaduras, causam lesões irreversíveis nos eritrócitos. No esfregaço sanguíneo há formas fragmentadas de todos os tipos.

Drogas tóxicas

Alguns fármacos podem produzir um efeito oxidante sobre os eritrócitos provocando hemólise. Na anemia hemolítica auto imune ocorre a

destruição das hemácias devido a fixação de imunoglobulinas ou complemento na superfície da membrana do eritrócito. Os principais mecanismos que desenvolvem a anemia hemolítica autoimune são adsorção por fármaco, adsorção de imunocomplexos e indução de autoimunidade. É uma das doenças autoimunes mais comum no homem.

Algumas drogas imunossupressoras podem ser usadas no tratamento. Na anemia hemolítica autoimune geralmente o teste de Coombs direto é positivo.

Objetivo

Relatar a doença e mostrar os diversos tipos e classificações da anemia hemolítica.

Casuística e método

A metodologia baseou-se em um levantamento bibliográfico, onde foram feitas pesquisas em livros de hematologia e artigos científicos.

Conclusão

A anemia hemolítica é uma das doenças hematológicas que dependendo da classificação pode levar a morte, pode ser autoimune ou não, em alguns casos podem causar crises dolorosas. O tratamento depende do tipo de anemia hemolítica, algumas drogas que reprimem o sistema imunológico podem ser usadas na anemia hemolítica autoimune, transfusões sanguíneas são usadas em casos de urgência e suplementos de ferro e ácido fólico podem ajudar na reposição do organismo quando os eritrócitos estão sendo destruídos rapidamente.

Referências

1. Naoum PC & Naoum FA. Hematologia laboratorial – Eritrócitos. Ed. Academia de Ciências e Tecnologia de São Jose do Rio Preto, 2008.
2. Failace R. Hemograma: manual de interpretação. 5. Ed. Porto Alegre: Artmed, 2009.
3. Melo M & Silveira CM. Laboratório de Hematologia teorias, técnicas e atlas. 1. ed. Rio de Janeiro: Rubio, 2015.
4. Ministério da Saúde. Doenças infecciosas e parasitárias: guia de bolso. Brasília (DF); 2006.
5. Braga, G.W. et al. Diagnóstico laboratorial da anemia hemolítica auto-imune: características do teste manual direto do Polybrene[®]. Rev. Assoc. Med. Bras., São Paulo, v. 44, n. 1, p. 16-20, mar. 1998 . Disponível em <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-42301998000100004&lng=pt&nrm=iso>.
6. Salawu L, Durosinmi MA. Autoimmune haemolytic anaemia: pattern of presentation and management outcome in a Nigerian population: a ten-year experience. Afr. J Med. Med. Sci. 2002;31:97-100.