

# ANEMIA HEMOLÍTICA: DUAS FACES DO MESMO DIAGNÓSTICO

Cindy Tribuna, Isabel Apolinário, Cristina Ângela, Sameiro Ferreira.

## SERVIÇO DE MEDICINA – HOSPITAL DE BRAGA

Directora: Dr<sup>a</sup>. Maria do Sameiro Ferreira

### INTRODUÇÃO

A anemia hemolítica (AH) decorre da incapacidade da medula óssea compensar a destruição precoce dos glóbulos rubros (GR). Existem 2 mecanismos de hemólise: intravascular (ocorre durante a circulação sanguínea) ou extravascular (remoção dos GR no fígado ou no baço). A AH pode ser aguda, caracterizando-se por um episódio auto-limitado de destruição de GR, ou crónica, apresentando-se sob forma de hemólise compensada. As múltiplas etiologias existentes incluem processos imunológicos, infecciosos ou induzidos por fármacos.

### CASO CLÍNICO I

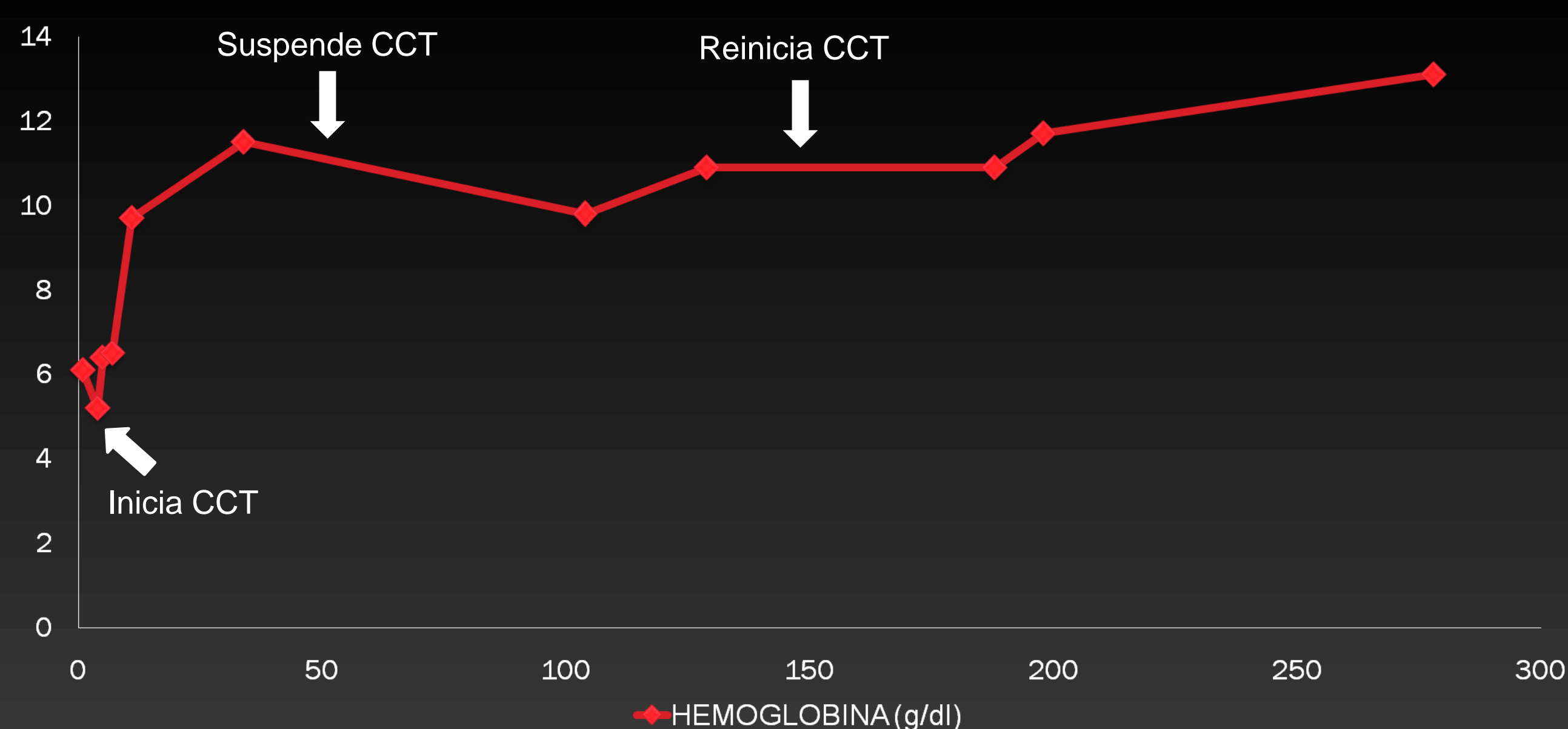
Doente do sexo masculino, 88 anos de idade, autónomo, sem antecedentes de relevo. Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) em Set/2008 por dispneia e astenia progressivas com 2 semanas de evolução. Ao exame físico apresentava icterícia, crepitações na auscultação pulmonar e edema bímaleolar.

#### ESTUDO ANALÍTICO

| BIOQUÍMICA   | HEMATOLOGIA  | IMUNOHEMATOLOGIA   |
|--|--|--|
| Ureia 35 mg/dl<br>Creatinina 0,9 mg/dl   | Eritrócitos $0,76 \times 10^6/\mu\text{L}$<br>Hemoglobina 6,1 g/dl   | Teste de Coombs directa – positivo   |
| Ionograma (mEq/l)<br>K+ 3,3<br>Na+ 141<br>Cl- 105  | Hematocrito 9,8 %<br>VGM 128,9 fl<br>CHGM 62,2 g/dl<br>RDW 26,1 %  | Teste de Coombs indirecta – positivo, anticorpo frio com pan-aglutinação com grande amplitude térmica. |
| Bilirrubina total 6,35 mg/dl<br>Bilirrubina directa 0,71 mg/dl<br>AST/ALT 41/16 U/l<br>LDH 877 U/l | Leucócitos $10,9 \times 10^3/\mu\text{L}$<br>(Neutrófilos 86,4%; Eosinófilos 0,1%; linfócitos 11,5 %)<br>Plaquetas $169 \times 10^3/\mu\text{L}$ |  |
| Ferro sérico 153 ug/dl<br>Ferritina 419 ng/ml<br>Transferrina 190 mg/dl                            | Esfregaço de sangue periférico – aglutininas a frio e a quente<br>Reticulócitos 31%  |  |
| Ácido fóico 5,8 ng/ml<br>Vitamina B12 710 pg/ml  | Glucose-6-Fosfodesidrogenase – Normal  |  |
| Haptoglobulina <8 mg/dl<br>PCR 4,2 mg/l  |  |  |
| Complemento hemolítico CH50 24 U/ml  |  |  |
| Complemento C3/C4 40/5 mg/dl   |  |  |
| Urina tipo II – urobilinogénio 8 mg/dl   |  |  |

A tomografia computadorizada (TC) revelou derrame pleural bilateral, sem evidência de esplenomegalia. Foi internado por insuficiência cardíaca descompensada por AH. Realizou suporte transfusional, e iniciou diurético e corticoterapia (CCT).

#### EVOLUÇÃO DOS NÍVEIS DE Hb



Verificou-se positividade para crioaglutininas e marcadores de infecção recente por EBV. Após 11 dias de CCT, iniciou redução progressiva desta mantendo actualmente CCT em baixas doses.

### CASO CLÍNICO II

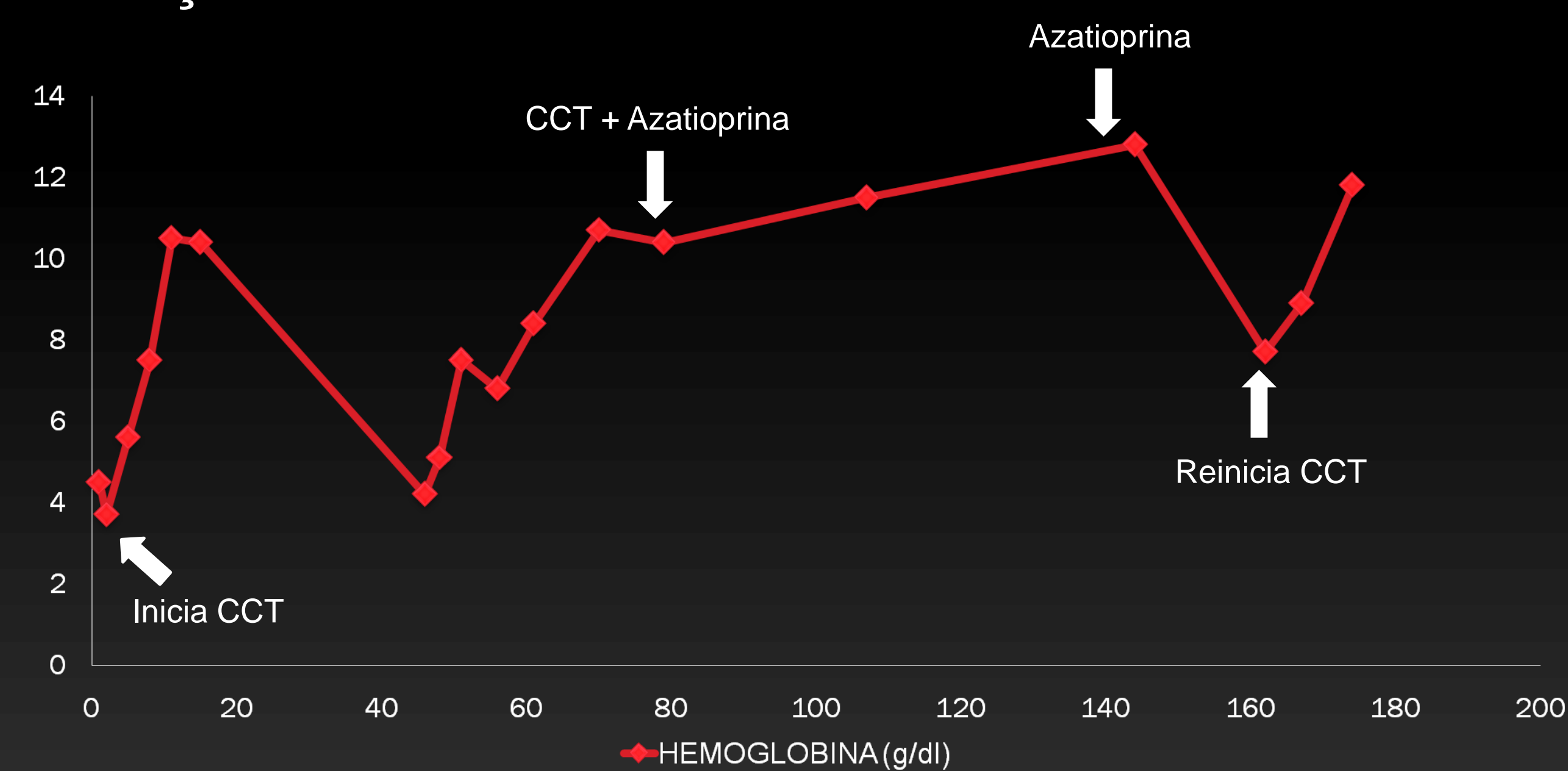
Doente do sexo feminino, 61 anos de idade, autónoma, com antecedentes de hipertensão arterial, hipotireoidismo e colecistectomia. Referenciada ao SU em Out/2009 por anemia sintomática, com 1 mês de evolução, caracterizada por astenia progressiva, dispneia de início insidioso e anorexia. Ao exame físico apresentava palidez cutânea acentuada.

#### ESTUDO ANALÍTICO

| BIOQUÍMICA  | HEMATOLOGIA  | IMUNOHEMATOLOGIA                     |
|---|--|--------------------------------------|
| Ureia 47 mg/dl<br>Creatinina 0,7 mg/dl  | Eritrócitos $1,15 \times 10^6/\mu\text{L}$<br>Hemoglobina 4,5 g/dl   | Teste de Coombs directa – positivo   |
| Ionograma (mEq/l)<br>K+ 4,5<br>Na+ 135<br>Cl- 98  | Hematocrito 13,4 %<br>VGM 116,5 fl<br>CHGM 33,6 g/dl<br>RDW 23,9 %   | Teste de Coombs indirecta – positivo |
| Bilirrubina total 2,57 mg/dl<br>Bilirrubina directa 0,63 mg/dl<br>AST/ALT 48/21 U/l<br>LDH 1067 U/l | Leucócitos $6,1 \times 10^3/\mu\text{L}$<br>(Neutrófilos 66,9%; Eosinófilos 0,3%; linfócitos 20,7 %)<br>Plaquetas $179 \times 10^3/\mu\text{L}$<br>Reticulócitos 17,2% |                                      |
| Ferro sérico 150 ug/dl<br>Ferritina 1139 ng/ml<br>Transferrina 168 mg/dl                            |  |                                      |
| Ácido fóico >20 ng/ml<br>Vitamina B12 512 pg/ml   |  |                                      |
| Haptoglobulina <7 mg/dl<br>PCR 3,1 mg/l   |  |                                      |
| Complemento hemolítico CH50 9 U/ml  |  |                                      |
| Complemento C3/C4 69/2 mg/dl  |  |                                      |
| Urina tipo II – urobilinogénio 1 mg/dl  |  |                                      |

Foi internada por anemia hemolítica grave com necessidade de suporte transfusional e iniciou CCT.

#### EVOLUÇÃO DOS NÍVEIS DE Hb



A TC revelou esplenomegalia homogénea. O estudo imunológico foi positivo para anti-n-ds-DNA e anti-coagulante lúpico, sem outros critérios de LES. Excluída doença linfoproliferativa. Serologias infecciosas negativas. Necessitou de um ciclo com metilprednisolona e estabilização clínica com CCT em doses elevadas, pelo que iniciou azatioprina. Por intolerância a esta foi novamente reintroduzida CCT, apresentando valores de Hb estáveis.

### DISCUSSÃO / CONCLUSÃO

As formas de apresentação da mesma entidade, apesar de semelhantes, decorrem de diferentes etiologias apresentando por isso processos de hemólise predominantes distintos. Esta diversidade motiva abordagens diagnósticas, terapêuticas e vigilância clínica diversas. A CCT constitui a terapêutica de primeira linha, mas em caso de recaída ou doença severa, é lícito realizar quimioterapia combinada ou esplenectomia. No entanto, a abordagem terapêutica deverá ser dirigida ao mecanismo responsável pelo processo de hemólise, de modo a garantir maior sucesso terapêutico.

### BIBLIOGRAFIA