

Complicações Agudas da Doença Falciforme: Síndrome de Hiper-hemólise

Autores e Afiliação:

Flávia Leite Souza Santos. Médica Assistente da Divisão de Hematologia e Hemoterapia do Departamento de Clínica Médica da FMRP/USP; Ana Cristina Silva Pinto. Médica Assistente da Divisão de Hematologia e Hemoterapia do Departamento de Clínica Médica da FMRP/USP; Fabíola Traina. Docente da Divisão de Hematologia e Hemoterapia do Departamento de Clínica Médica da FMRP/USP.

Área:

Unidade de Emergência / Subárea: Clínica Médica

Data da última alteração: segunda, 24 de julho de 2017

Data de validade da versão: quarta, 29 de agosto de 2018

Definição / Quadro Clínico:

A síndrome de hiper-hemólise (SHH) é um quadro raro e grave caracterizado por queda da hemoglobina após a transfusão, atingindo valor inferior ao pré-transfusional. Ocorre hemólise não só das hemácias transfundidas, como também de hemácias autólogas. A fisiopatologia ainda não é totalmente esclarecida, mas é provável que não apenas anticorpos antieritrocitários, como também anticorpos anti-HLA ou voltados contra proteínas heterólogas, ativem o complemento que leva a hemólise. Além da queda da Hb e alteração das provas de hemólise, é possível encontrar reticulocitopenia ao invés de reticulocitose. Aparentemente a reticulocitopenia não ocorre por supressão medular, mas sim por destruição periférica pelos macrófagos. A SHH pode ser classificada como aguda ou tardia. Na primeira forma, a hemólise tem início com menos de 7 dias após a transfusão e normalmente não é encontrado nenhum novo anticorpo antieritrocitário no soro do paciente, tampouco teste direto da antiglobulina positivo. Nos casos de SHH tardia é mais frequente a detecção de um novo aloanticorpo relacionado ao evento.

Diagnóstico:

O diagnóstico é baseado na história clínica (paciente com doença falciforme com transfusão recente), apresentando queda da hemoglobina inferior ao nível pré-transfusional (na ausência de outro fator que justifique essa queda). Normalmente o paciente apresenta-se com recorrência do quadro álgico e pode ser difícil algumas vezes diferenciar a hiper-hemólise de uma piora da hemólise basal acarretada por crise vaso-oclusiva.

Exames Complementares:

- Hemograma, contagem de reticulócito, LDH , bilirrubinas.
- Amostras para testes pré-transfusionais (nessa amostra já será realizada investigação de novo anticorpos irregulares)- deve ser solicitada mesmo que não haja previsão imediata de transfusão.
- Teste direto da antiglobulina humana (Coombs direto).
- Eletroforese de hemoglobina - Servirá para avaliar a % de Hb A restante da transfusão recente e também acompanhar o incremento de HbA após eventual transfusão.
- Eletrólitos , ureia , creatinina.
- Demais exames bioquímicos, radiográficos e culturas deverão ser solicitados conforme apresentação clínica do paciente.

Tratamento:

Novas transfusões podem agravar ainda mais o quadro hemolítico. É preciso lembrar que após deflagrado o quadro, a seleção de unidades de concentrado de hemáceas com fenótipo idêntico ao do receptor e respeitando eventuais anticorpos não previne a hemólise. Portanto, a transfusão deve ser evitada. O paciente deve ser mantido em repouso e a transfusão só deve ser considerada em pacientes muito sintomáticos e/ou com instabilidade hemodinâmica. Em casos com evolução rápida e níveis baixos de Hb, a imunoglobulina humana (0,4g/Kg/dia por 5 dias) e metilprednisolona (500mg/dia por 2 dias) podem ser utilizadas. Se necessários, as transfusões devem ocorrer após início da imunoglobulina.

Referências Bibliográficas:

1. Win N. Hyperhemolysis syndrome in sickle cell disease. ExpertRev.Hematol. 2009 2(2):111-115.