

ESTA PALESTRA NÃO PODERÁ
SER REPRODUZIDA SEM A
REFERÊNCIA DO AUTOR.

**XV JORNADA INTERIORANA DE
HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA**

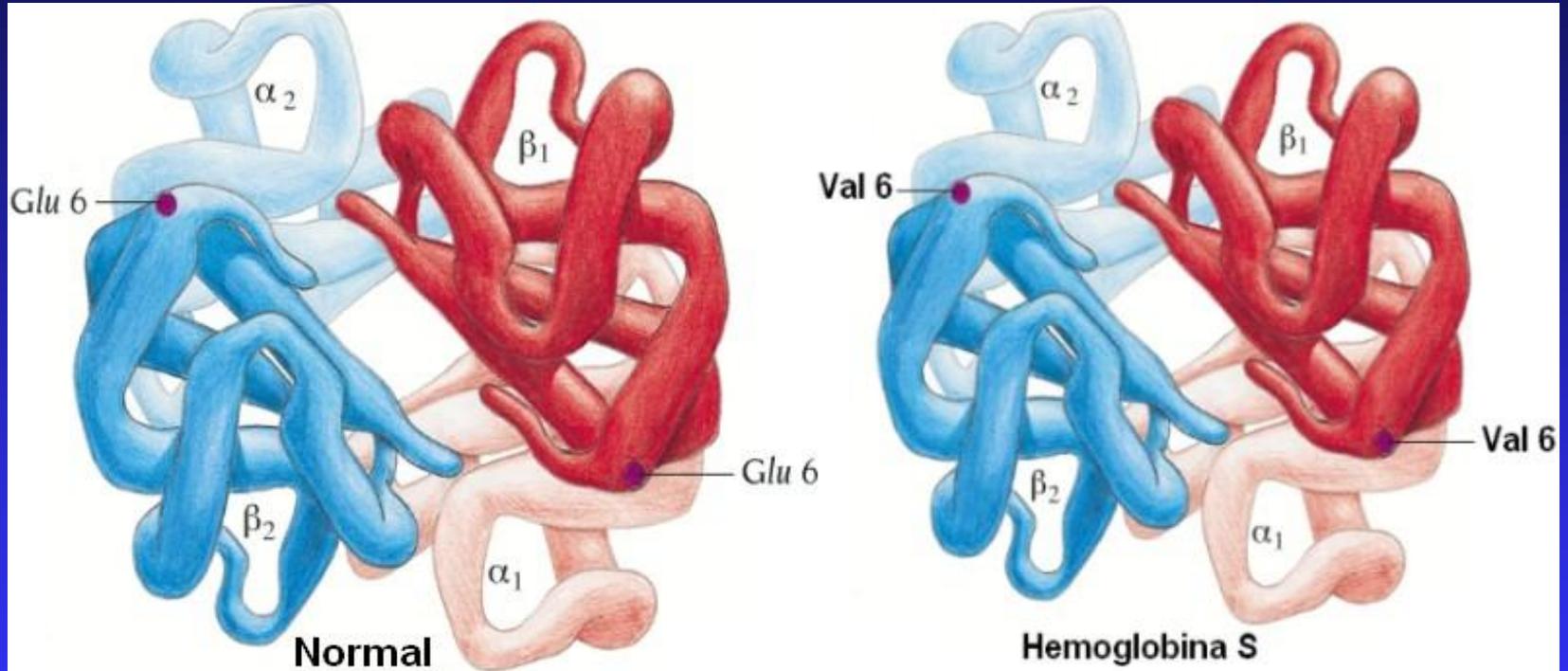
DOENÇA FALCIFORME

**Manifestações Clínicas e
Diagnóstico**

**CENTRO DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA DO CEARÁ
HERIVALDO FERREIRA DA SILVA**

INTRODUÇÃO

- ✓ Mais de **8.000 hemoglobinas** anormais são descritas, mas suas consequências são muito variáveis.
- ✓ A **ANEMIA FALCIFORME** é a mais frequente e a mais grave das anemias hemolíticas por hemoglobina anormal. Uma alteração da estrutura da cadeia beta leva a produção de HbS.



Anemia
Falciforme



ANEMIA FALCIFORME

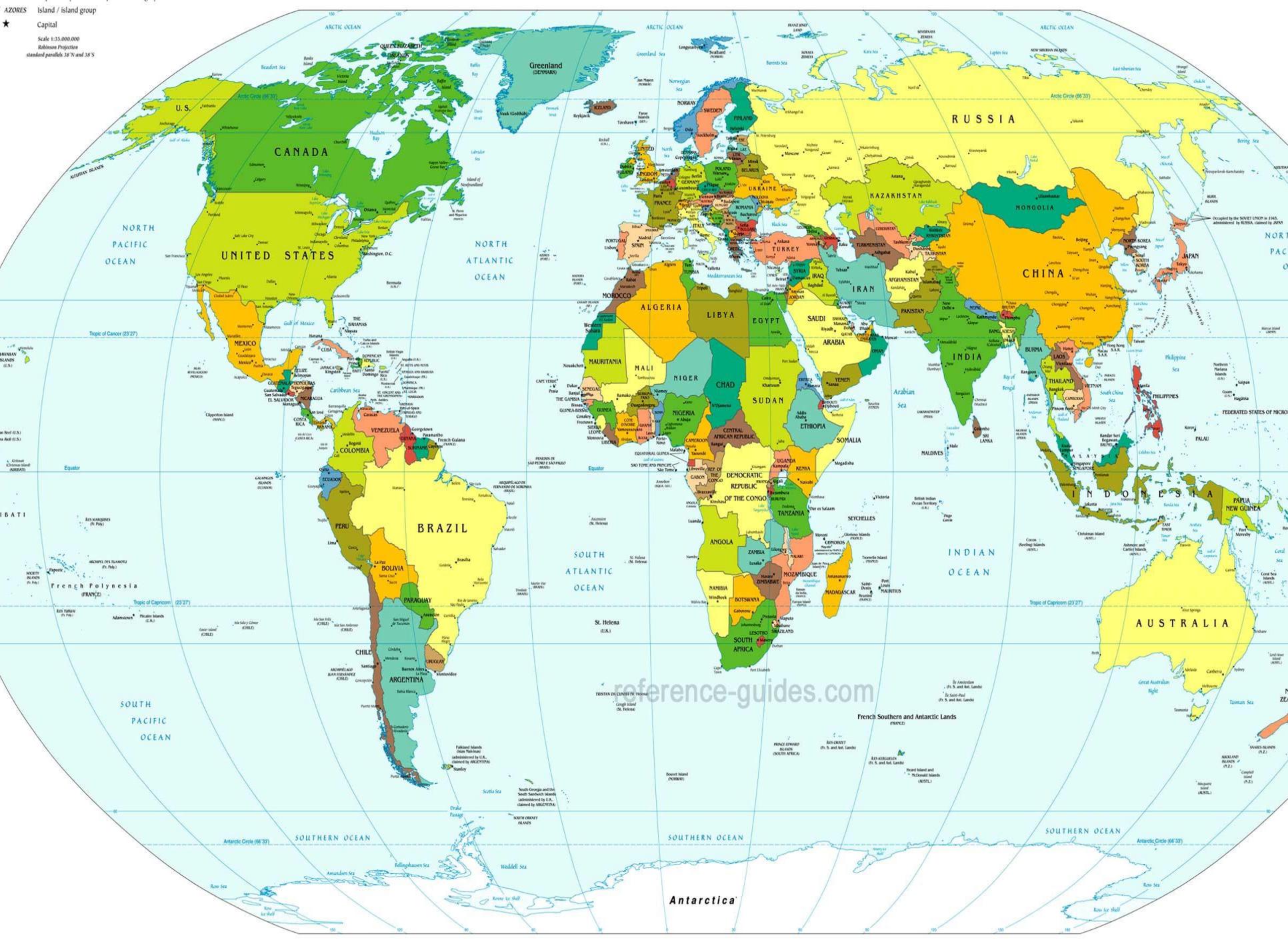
- ✓ Um mínimo de conhecimento é indispensável a propósito dessa mutação da hemoglobina que é a mais difundida no mundo.

Alain Goldcher, Frédéric Galactéros, Dora Bachir

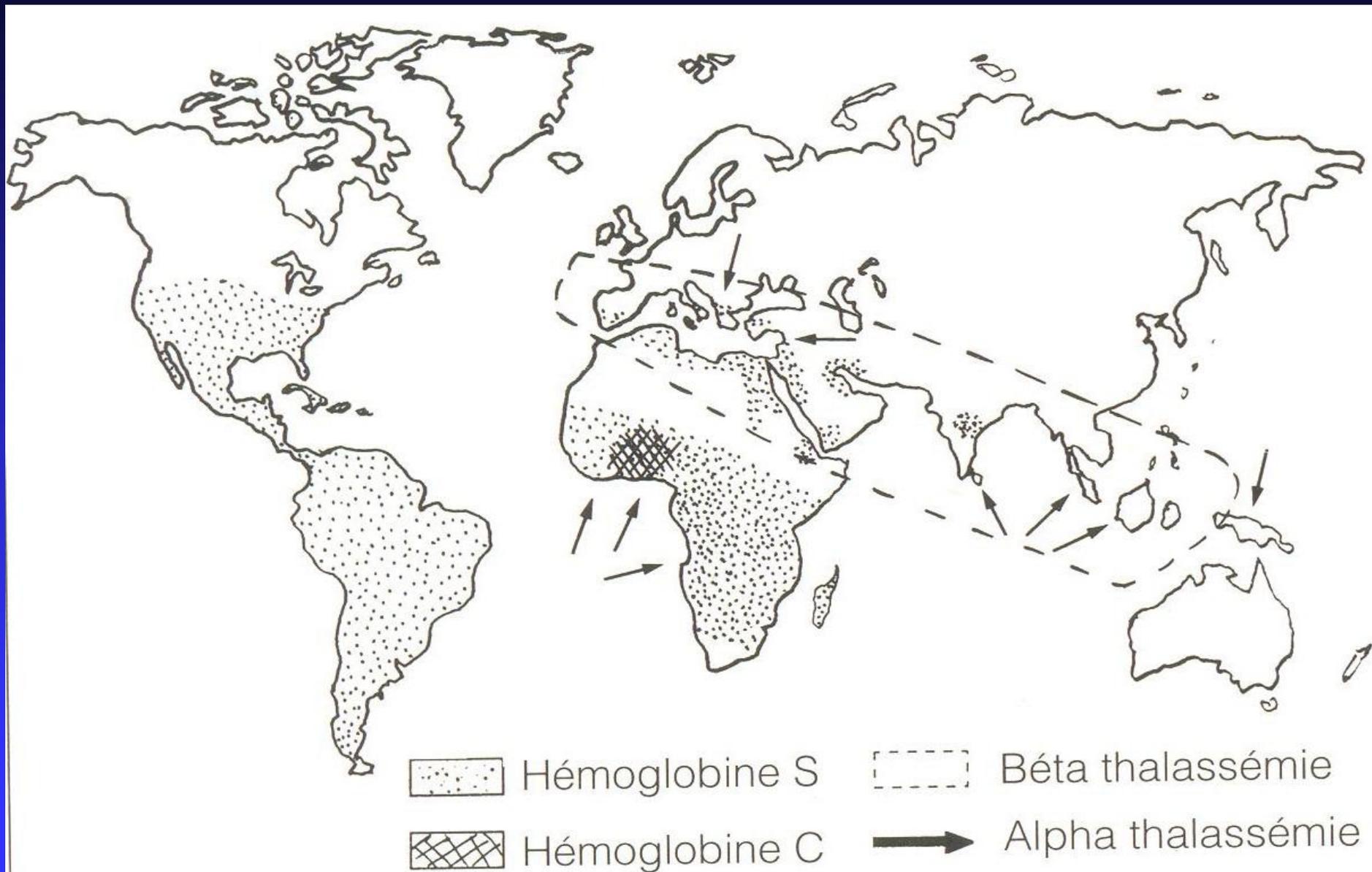
LA DRÉPANOCYTOSE, 1997

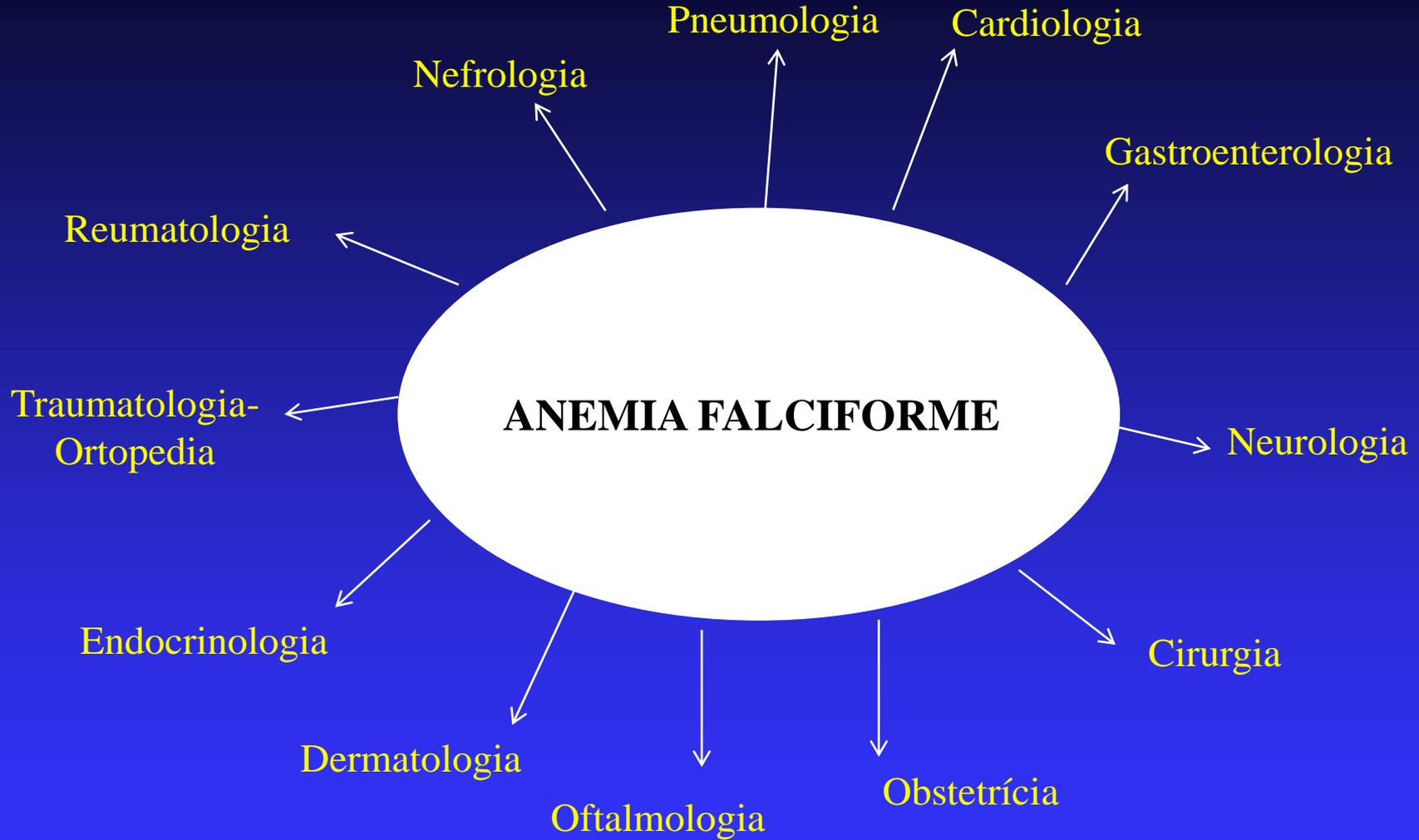
FALCIFORME





DOENÇA FALCIFORME NO MUNDO





COMPLICAÇÕES AGUDAS

- ✓ Crises vaso-oclusivas
- ✓ Infecções
 - Septicemia, meningite (Pneumococos, *H.influenzae*)
 - Osteomielite (Staph., Salmonelas, ...)
- ✓ Anemia aguda hemolítica (dor torácica, taquipnéia, febre, tosse)
- ✓ Síndrome pé-mão (dor, edema, mobilização dolorosa.



COMPLICAÇÕES AGUDAS

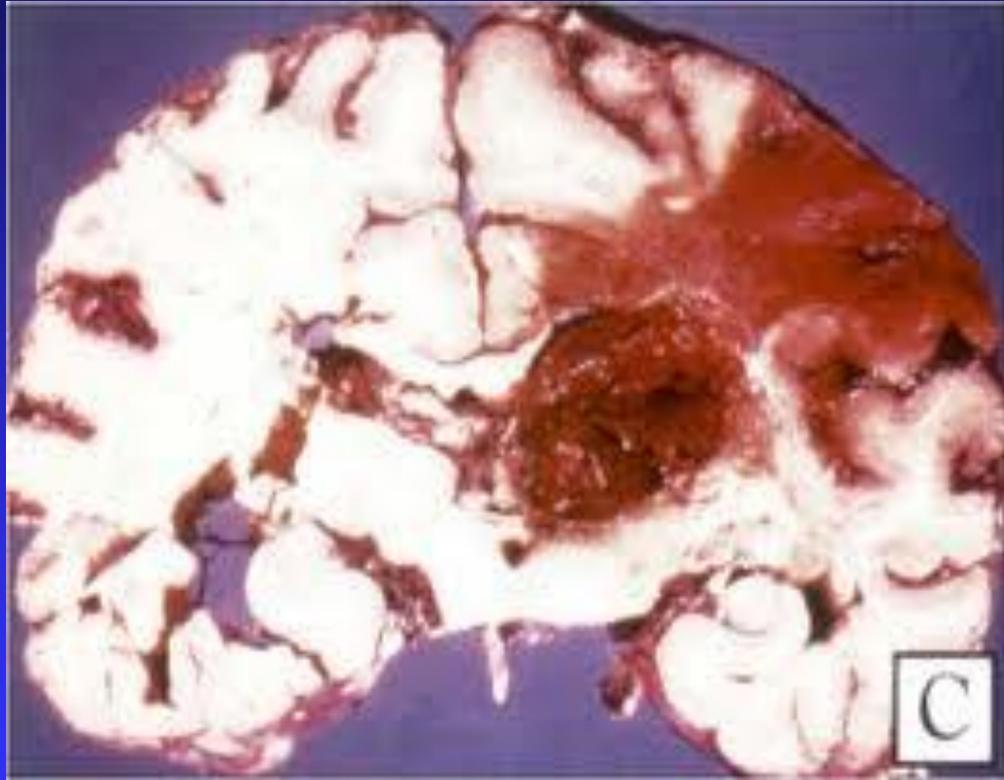
- ✓ Acidente vascular cerebral
- ✓ Crise do sequestro esplênico
- ✓ Priapismo
- ✓ Amaurose
- ✓ Necrose papilar

PODEM FAVORECER AS COMPLICAÇÕES AGUDAS

- ✓ Infecções
- ✓ Febre
- ✓ Hipóxia
- ✓ Ansiedade
- ✓ Esportes
- ✓ Desidratação

ANEMIA HEMOLÍTICA





COMPLICAÇÕES CRÔNICAS

- ✓ Úlceras de MMII
- ✓ Retinopatia
- ✓ Insuficiência Renal Crônica
- ✓ Insuficiência Respiratória Crônica
- ✓ Insuficiência Cardíaca Congestiva
- ✓ Deformidade óssea por infartos repetidos
- ✓ Sobrecarga de ferro secundária



ANEMIA HEMOLÍTICA

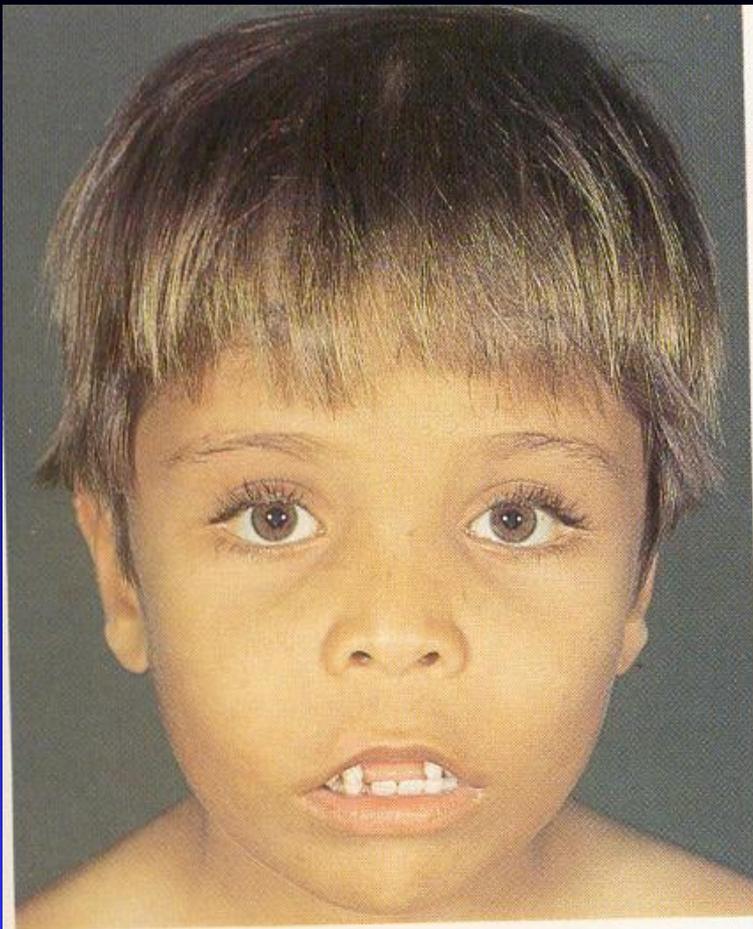
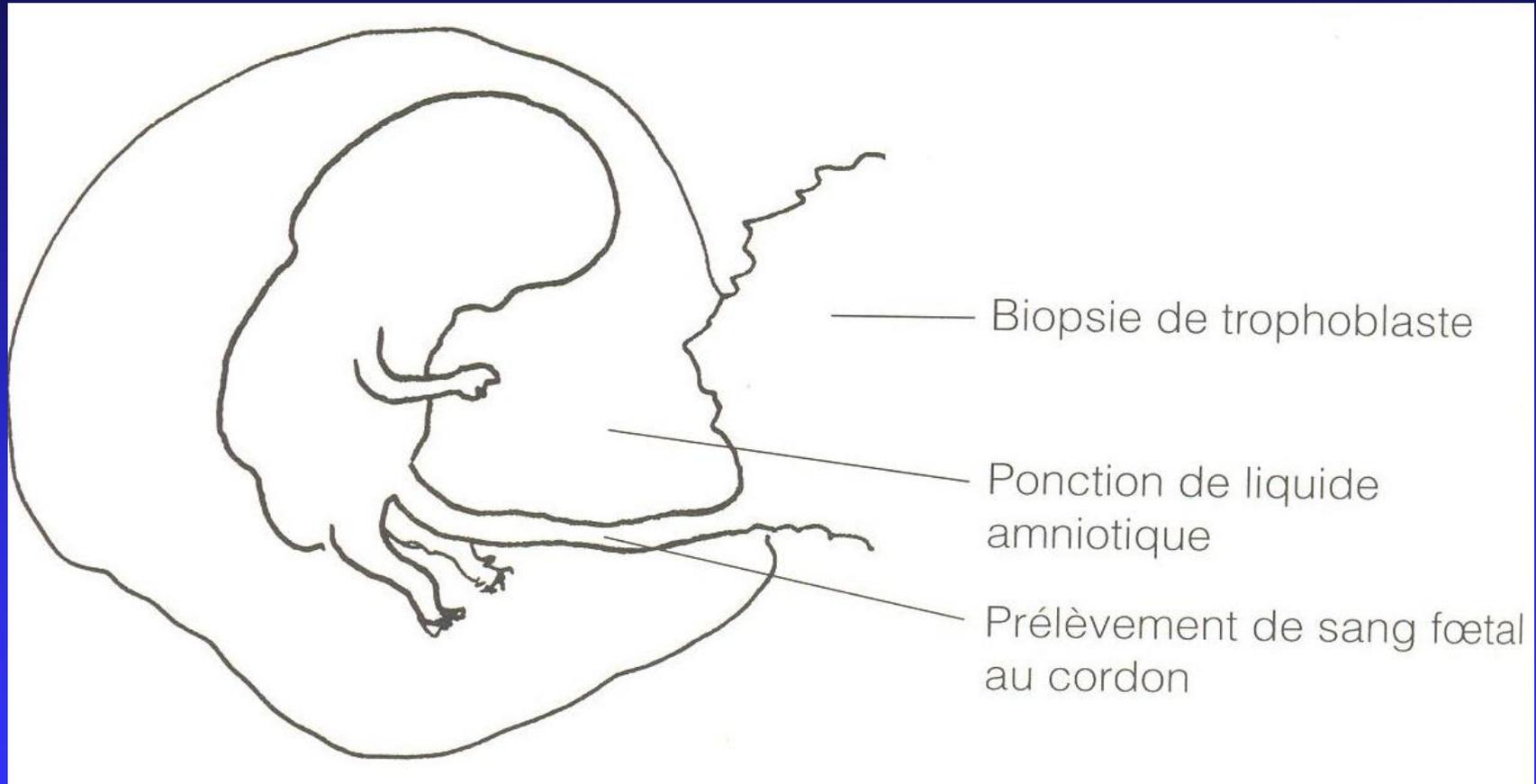


Fig. 5.4 β -talassemia major: a f3cie caracter3stica de um garoto de sete anos do Oriente M3dio inclui maxilares salientes e alargamento do dorso do nariz. Existe tamb3m um bosselamento acentuado dos ossos frontal e parietal.

ANEMIA FALCIFORME – DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL



Alain Goldcher, Frédéric Galactéros, Dora Bachir

LA DRÉPANOCYTOSE, 1997



O Teste do
Pezinho

HEMOGRAMA

- ✓ Anemia (8,0g /dL)
- ✓ Drepanócito
- ✓ Anisocitose
- ✓ Poiquilocitose
- ✓ Eritroblastos
- ✓ Corpúsculos de Howell-Jolly
- ✓ Leucocitose
- ✓ Plaquetas N ou aumentadas

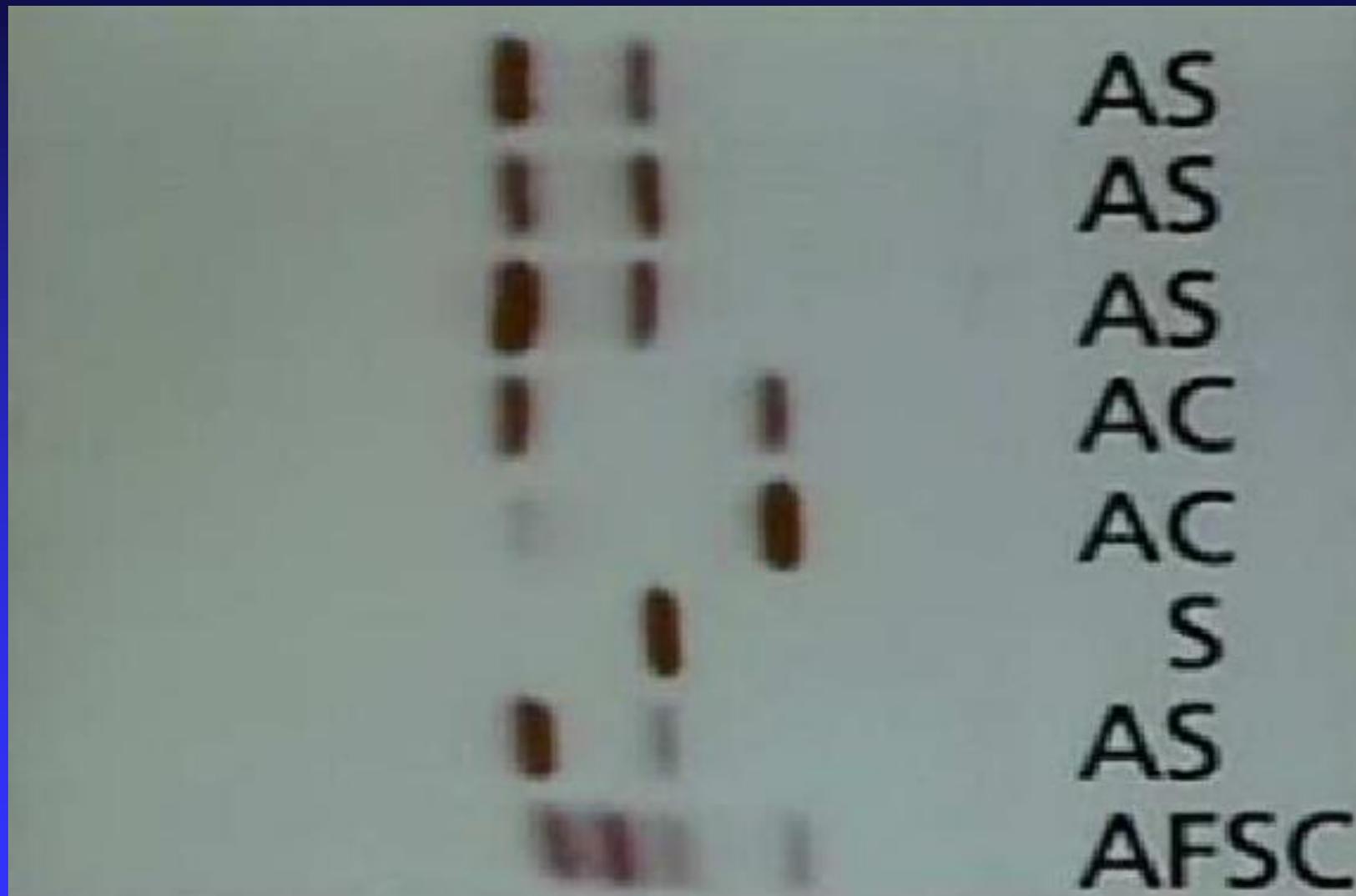
MORFOLOGIA ERITROCITÁRIA

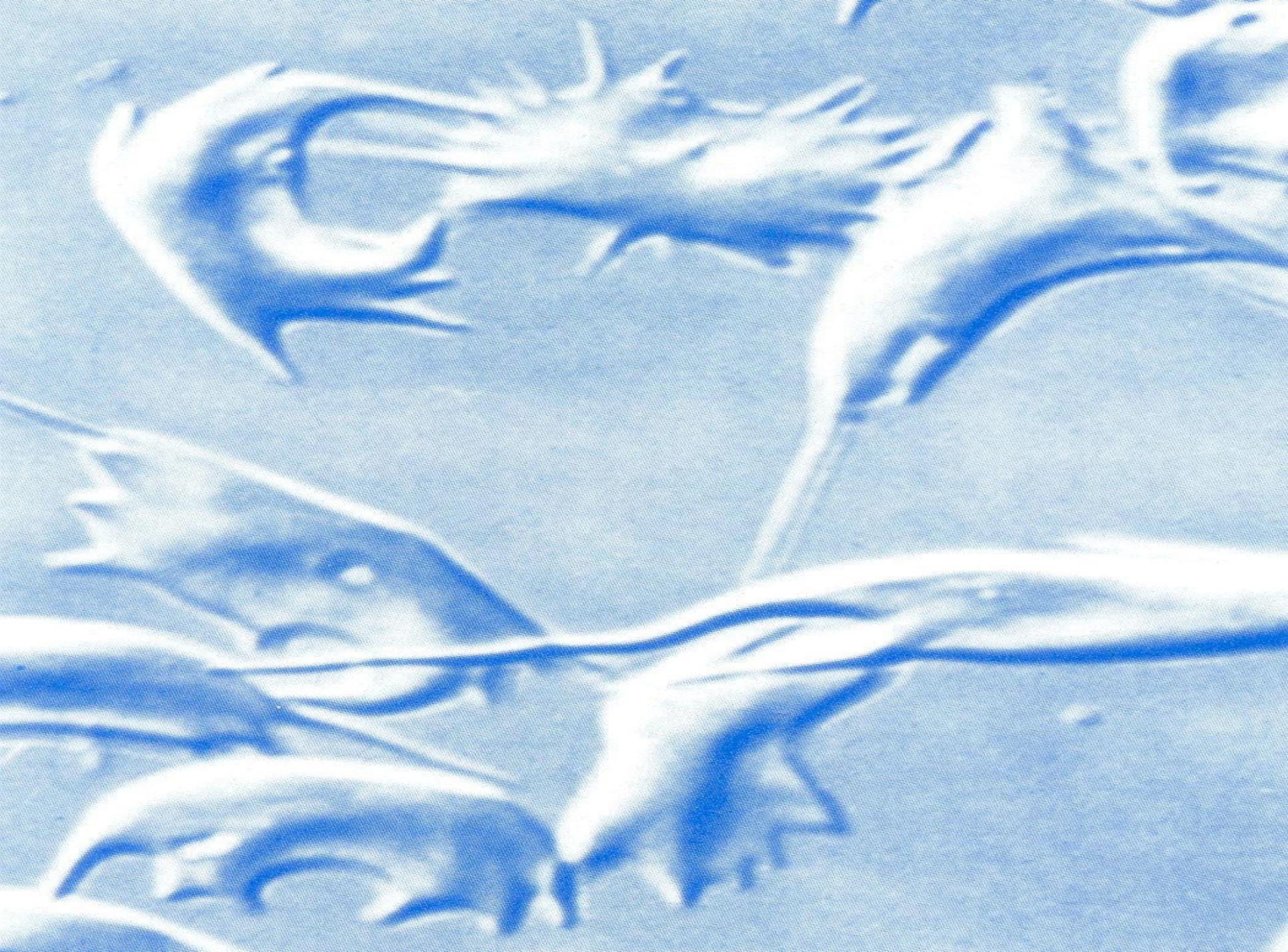


ELETROFORESE DE HEMOGLOBINA

- ✓ HbS
- ✓ HbF (0-20%)
- ✓ Hb A2 normal
- ✓ Ausência de HbA

ELETOFORESE DE HEMOGLOBINA





TRAÇO FALCÊMICO: HbS

- ✓ Assintomático
- ✓ Anemia e crises dolorosas raras
- ✓ Às vezes, hematúria
- ✓ Eletroforese de hemoglobina: HbA N, presença de HbS, HbF N, HbA2 N.



OBRIGADO!