

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



# **XIV JORNADA INTERIORANA DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA**

## **SUporte HEMOTERÁPICO EM DOENÇA FALCIFORME**

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



# INTRODUÇÃO

“ A primeira transfusão de sangue não produziu sintomas detectáveis. Na segunda vez, entretanto, o braço do paciente ficou quente, o pulso acelerou, suor brotou em sua testa e o paciente se queixou de dor nos rins e no estômago. A urina ficou escura, de fato, negra. Após a terceira transfusão, o paciente morreu.”

J.Denis

Fisiologista francês - 1667



# INTRODUÇÃO

- ✓ Mais de **8.000 hemoglobinas** normais 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



# CONSIDERAÇÕES SOBRE TRANSFUSÃO NA DOENÇA FALCIFORME

- Qual é o hematócrito ótimo (desejado)?
- Os anticorpos contra hemácias alogênicas (25-45%) complicam a disponibilidade de sangue.
- Uso de hemácias pobre em leucócitos a fim de prevenir reações febris não hemolíticas.
- Transfusão pré-operatória e/ou transfusão de troca.
- Troca de hemácias na síndrome torácica aguda, priapismo ou derrame.



# CONSIDERAÇÕES SOBRE TRANSFUSÃO NA DOENÇA FALCIFORME

- Miscelânea
  - Sequestro esplênico
  - Hiper-hemólise
  - Aplasia transitória
  - Sobrecarga de ferro



# TRANSFUSÃO EPISÓDICA

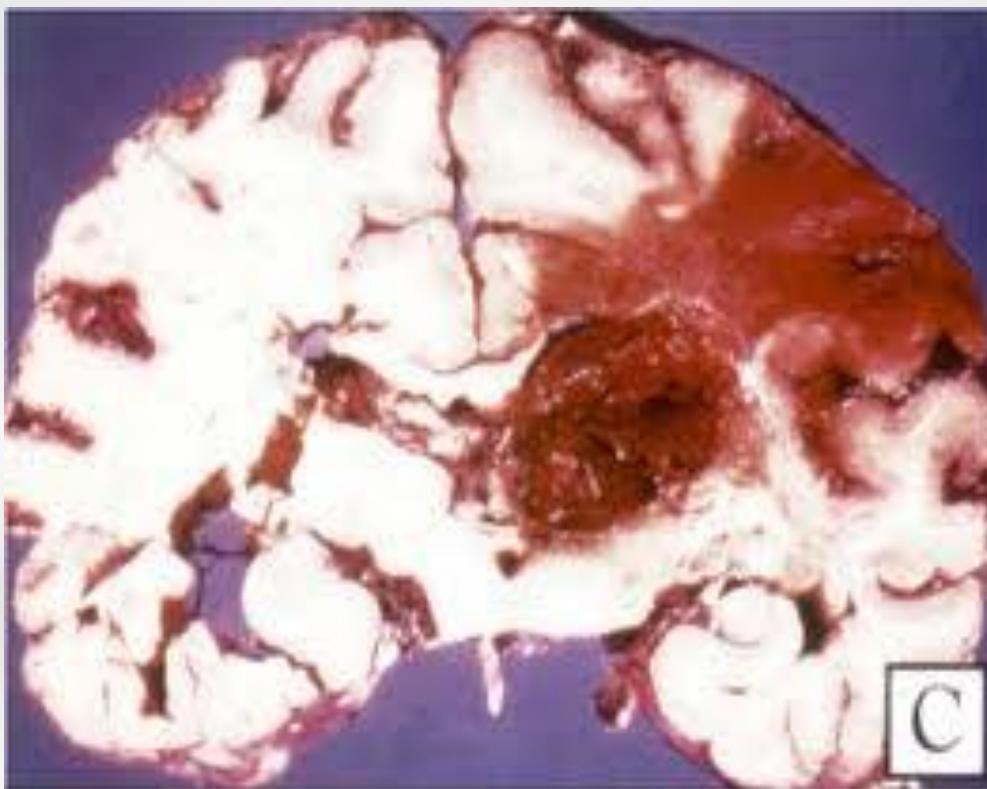
- Crise aplástica
- Infecção aguda
- Episódio de hemólise
- Síndrome torácica aguda
- Acidente cerebral isquêmico
- Anestesia geral
- Crise álgica violenta e prolongada



# TRANSFUSÃO CRÔNICA

- Síndrome torácica aguda recidivante
- Hipertensão pulmonar
- Insuficiência cardíaca
- Acidente cerebral isquêmico recidivante
- Alteração do Doppler transcerebral
- Crise dolorosa violenta e recidivante





# TRATAMENTO DA ANEMIA FALCIFORME

- Prevenção das crises vaso-occlusivas e das infecções
- Tratamento das crises dolorosas
- Hidroxiuréia
- TMO
- Terapia gênica
- Tratamento transfusional



# SUPORTE HEMOTERÁPICO

- Corrigir anemia em casos de crise hemolítica, de sequestro esplênico agudo, de crise aplástica.
- Programas transfusionais visando a reduzir a taxa de HbS em menos de 30%, visando prevenir as recidivas de acidentes vasculares e cerebrais ou perdas fatais.
- Troca transfusional é indicada na urgência em casos de acidente vaso-occlusivo grave ou síndrome torácica aguda.
- Utilizar concentrado de hemárias desleucocitados e fenotipados pelos sistemas Rhesus e Kell.



# DOENÇA FALCIFORME - COMPLICAÇÕES AGUDAS

- Infecções
- Crise álgicas.
- Acidentes vaso-occlusivos graves
- Anemia
  - Crise de hiper-hemólise
  - Sequestro esplênico agudo
  - Infecção pelo Parvovírus B19
  - Carência de ferro ou folato



# DOENÇA FALCIFORME – COMPLICAÇÕES CRÔNICAS

- Úlceras de MMII, retinopatia
- Insuficiência renal crônica
- Insuficiência respiratória crônica, insuficiência cardíaca
- Litíase biliar
- Osteonecrose, deformidades ósseas por impacto ósseo repetidos
- Sobrecarga de ferro
- Acidentes transfusionais
  - Hemólise por incompatibilidade eritrocitária
  - Síndrome calafrio -hipertermia
  - Infecções, hemossiderose, hipervolemia



# BENEFÍCIOS DA TRANSFUSÃO NA DOENÇA FALCIFORME

- ✓ Aumento da capacidade de transporte de oxigênio.
- ✓ Diminuição do número de eritrócitos contendo HbS, reduzindo assim a probabilidade de falcização e melhorando a perfusão na microvasculatura.
- ✓ Supressão temporária da produção de células contendo HbS.



# MÉTODOS DE TRANSFUSÃO

- ✓ Transfusão simples
- ✓ Exsanguineotransfusão
- ✓ Troca parcial ou total do volume hemático  
(ERITROCITAFÉRESE)

O uso de eritrocitaférese, em substituição à transfusão simples, retarda o acúmulo de ferro em doentes falciformes.

Adams, DM et al. Pediatr Hematol Onco, 1996;18.



# PROGRAMA TRANSFUSIONAL CRÔNICO

É utilizado nos pacientes em que se faz necessário a manutenção de níveis reduzidos de HbS por meses ou até anos, como por exemplo, na profilaxia da recorrência de um acidente vascular cerebral (AVC).



# TRATAMENTO DO AVC AGUDO

- ✓ Oxigenoterapia
- ✓ Controle das infecções
- ✓ Desidratação
- ✓ Hipotermia / hiperglicemias
- ✓ Suporte respiratório
- ✓ Transfusão:
  - ↓ anemia
  - ↓ viscosidade
  - ↓ [ HbS ]



# TRATAMENTO DO AVC AGUDO

- ✓ As transfusões em longo prazo previnem a lesão endotelial pela anemia e hiperviscosidade.
- ✓ Sem transfusões crônicas, 2/3 dos casos de AVCi sofrem recorrência.
- ✓ As transfusões devem ser mantidas até os 18 anos de idade, procurando respeitar os alvos de Hb de 12g/dL e concentração da HbS igual ou inferior a 30%. \*

\*Powars DR. Br J Haematol. 2000;108.



# COMPLICAÇÕES DAS TRANSFUSÕES

- ✓ Dificuldade de acesso venoso.
- ✓ Aloimunização: ocorre em 8 – 35% dos pacientes. Os anticorpos mais encontrados são: anti-E, anti-C, anti-K, anti-Fy<sup>a</sup>, anti-JK<sup>b</sup>, anti-S, anti-D.
- ✓ Aloanticorpos dirigidos contra antígenos leucocitários, plaquetários e proteínas plasmáticas.
- ✓ Sobrecarga de volume.



# COMPLICAÇÕES DAS TRANSFUSÕES

- ✓ Reação hemolítica aguda
- ✓ Sobrecarga de ferro
- ✓ GVHD transfusional
- ✓ Infecções
- ✓ Contaminação bacteriana do hemocomponente tranfundido:

*Yersinia enterocolítica*

*Pseudomonas*



# SOBRECARGA DE FERRO

- ✓ Se os níveis de ferritina excedem 2000ng/mL e a terapia transfusional ainda é necessária, a terapia de quelação de ferro deve ser considerada.
- ✓ A sobrecarga de ferro deve ser tratada conforme as **diretrizes institucionais**.

Desferoxamina ( Desferal<sup>R</sup> )

Deferiprone ( Desferal<sup>R</sup> )

Deferasirox (Exjade<sup>R</sup>)





# OBRIGADO!

