

SÍNDROME DE HIPER-HEMÓLISE NO DOENTE DREPANOCÍTICO

ANTÓNIO PEDRO LUBANZADIO; ISABEL MUINGA; NAIMA DE ANDRADE

INTRODUÇÃO: A transfusão com concentrado de hemácias é comum em doentes internados com complicações agudas da drepanocitose, mas pode induzir hemólise e agravar a anemia com risco de vida. A síndrome de hiper-hemólise é um quadro raro e grave, ocorre em 4% dos doentes drepanocíticos. Caracteriza-se por queda da hemoglobina após a transfusão, atingindo valor inferior ao pré-transfusional. A hemólise ocorre tanto das hemácias transfundidas como das hemácias autólogas. Classifica-se como aguda (menos de 7 dias pós-transfusional) ou tardia não sendo encontrado nenhum ac.anti-eritrocitário, com teste de Coombs direto negativo. A fisiopatologia não está completamente esclarecida. O diagnóstico é clínico. O tratamento baseia-se na suspensão da transfusão, corticoterapia e/ou imunoglobulina. OBJETIVOS: realçar a importância da identificação precoce da síndrome de hiper-hemólise e uso racional da hemotransfusão. RELATO DE CASO: Homem de 38 anos, drepanocítico, Hb basal 7g/dL. Admitido por febre 38°C, dor no hemitórax esquerdo com 3 dias de evolução. Objetivamente, mucosas hipocoradas, escleróticas ictéricas, taquicardia e taquipneia; murmúrio vesicular diminuído na base esquerda, abdomen livre sem organomegálias. Gasimetria arterial sem hipoxémia nem hipocapnia. Analiticamente Hb 4,5g/dL, sem leucocitose nem neutrofilia, PCR 1,2mg/dl, bilirrubina total 8.19mg/dL, bilirrubina indireta 6mg/dL, LDH 365U/L, reticulócitos 8,4%, teste de Coombs negativo. Ecografia abdominal e angio-TC-Tórax sem alterações. Realizou 2 unidades de concentrado de eritrócitos, na Urgência com queda da hemoglobina para 3.2g/dL. Iniciou Metilprednisolona 500mg/3 dias, seguido de Prednisolona 60mg/dia. Hemoculturas negativas. Alta ao 10º dia de internamento, assintomático, Hb 6g/dL com desmame de corticoides. Reavaliação ao 30º dia em Consulta, assintomático Hb 8g/dL. **DISCUSSÃO**: Este caso questiona a necessidade de transfusões sucessivas em doentes sintomáticos, mas sem instabilidade hemodinâmica. Diante do agravamento da anemia, optou-se por conduta conservadora/vigilância clínica até a resolução gradual da hemólise. CONCLUSÃO: A queda da hemoglobina no drepanocítico pode ser observada nas complicações agudas como crise aplástica, anemia hemolítica imunológica, crise de seguestro esplênico/hepático e hiper-hemolítica. A transfusão só deve ser considerada em doentes com instabilidade hemodinâmica.

Palavras-chave: Síndrome de hiper-hemólise, Anemia falciforme, Hemotransfusão, Clínica sagrada esperança, Luanda-angola.