

## UMA MULHER COM ANEMIA CRÔNICA A WOMAN WITH CHRONIC ANEMIA

Harielle Cristina Ladeia Asega<sup>1</sup>, Karoline Furusho Pacheco<sup>1</sup>, Gustavo Rengel dos Santos<sup>2</sup>, Lucas Wagner Gortz<sup>3</sup>, Mauricio Zapparoli<sup>4</sup>

**Caso Clínico:** Paciente feminina de 18 anos de idade, com história de anemia de longa data, interna por dor intensa em membro superior esquerdo e dispneia grave, com baixa SpO<sub>2</sub> na oximetria de pulso. Realizou ecocardiografia que demonstrou achados sugestivos de hipertensão pulmonar, e tomografia computadorizada (TC) de abdome superior que revelou os seguintes achados (Figuras 1 e 2).



Figura 1

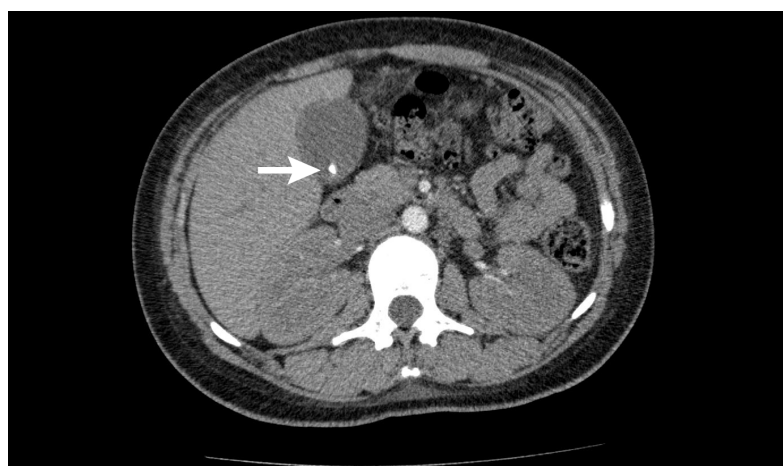


Figura 2

Qual doença de base justifica o quadro clínico-radiológico?

- A. Talassemia menor
- B. Linfoma não Hodgkin
- C. Anemia falciforme
- D. Anemia de Fanconi
- E. Esferocitose hereditária

1 - Médica Residente em Clínica Médica, Hospital de Clínicas - Universidade Federal do Paraná (HC-UFPR)

2- Médico Residente em Radiologia e Diagnóstico por Imagem, HC-UFPR.

3- Médico Preceptor, Programa de Residência em Clínica Médica, HC-UFPR.

4- Professor, Radiologia e Diagnóstico por Imagem, Departamento de Clínica Médica, HC-UFPR

Contato do Autor / Mail to:

Harielle Cristina Ladeia Asega - [harielleasega@gmail.com](mailto:harielleasega@gmail.com)

Rua General Carneiro 181, CEP 80060 - 900, Curitiba - PR

## RESPOSTA C – Anemia falciforme

A anemia falciforme é uma anemia hemolítica crônica causada por um defeito qualitativo na hemoglobina. A origem deste defeito está na troca de um ácido glutâmico por uma valina na sexta posição na cadeia beta da hemoglobina. As manifestações clínicas da anemia falciforme aparecem na homozigose. Quando ocorre em heterozigose, com apenas um dos alelos da hemoglobina S, é chamada de síndrome falciforme e não há manifestações clínicas.

A polimerização da hemoglobina S em baixas pressões de oxigênio faz com que a hemácia sofra deformação, gerando anemia hemolítica e crises vaso-oclusivas. As crises vaso-oclusivas ocorrem em toda microcirculação, assim como a hemólise, gerando manifestações clínicas dependente de sua localização e tempo de insulto<sup>1,2</sup>.

As manifestações da doença são classicamente divididas em agudas e crônicas. Dentre as agudas estão dactilite, crise algica (óssea, abdominal e hepática), síndrome torácica aguda, AVE (isquêmico em crianças e hemorrágico tipicamente em adultos), priapismo e infecções (por disfunção esplênica). Como manifestações crônicas, observamos hipertensão pulmonar, nefropatia, retinopatia, úlceras e calculose biliar<sup>3</sup>.

Os achados destacados nas imagens do caso são, respectivamente, baço calcificado por autoesplenectomia (Figura 1) e cálculo em vesícula biliar (Figura 2). A autoesplenectomia ocorre até os 5 anos de idade, devido a múltiplos infartos esplênicos, visto a peculiar vasculatura do órgão - ambiente propício para a falcização e fenômeno vaso-oclusivo. Já o cálculo biliar é fruto da hemólise crônica que ocorre nesses pacientes, levando a formação de cálculos de bilirrubinato de cálcio<sup>2</sup>.

A queda na saturação de oxigênio observada na paciente foi, nesse caso, fruto de uma síndrome torácica aguda sobreposta ao quadro crônico de hipertensão pulmonar. A embolia gordurosa, substrato fisiopatológico dessa síndrome, foi provavelmente deflagrada por uma crise vaso oclusiva óssea de grande proporção, que se apresentou clinicamente como crise algica em membro superior esquerdo.

Linfoma é uma das principais neoplasias hematológicas e ocorre em todas as faixas etárias, no entanto a anemia é apenas um achado tardio de uma síndrome extensa que compreende febre, emagrecimento e aumento de linfonodos e/ou baço<sup>4</sup>.

Os pacientes com Anemia de Fanconi são diagnosticados por volta de seis a nove anos e além de pancitopenia com anemia macrocítica, apresentam algumas malformações - ausentes na paciente em questão -

como baixa estatura, manchas café-com-leite, microcefalia e hipogonadismo<sup>5</sup>.

Nos casos de esferocitose hereditária, a esplenomegalia é a responsável pela hemólise que ocasionará anemia de variada gravidade nos pacientes com este diagnóstico<sup>6</sup>.

A talassemia major é um defeito quantitativo das globinas que também pode se apresentar com esplenomegalia. A anemia é muito grave desde a primeira infância, com achados sindrômicos como “face de esquilo” e o deslocamento de tábuas ósseas, pela expansão extra e intramedular por conta de progenitores eritróides<sup>7,8</sup>.

## REFERÊNCIAS

1. Bunn HF. Pathogenesis and treatment of sickle cell disease. *N Engl J Med* 1997; 337:762.
2. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sickle-cell disease. *Lancet* 2010; 376:2018.
3. Vaishya R, Agarwal AK, Edomwonyi Eo, Vijay V. Musculoskeletal Manifestations of Sickle Cell Disease: A Review. *Cureus* 2015; 7(10): e358.
4. Cheson BD, Fisher RI, Barrington SF, et al. Recommendations for initial evaluation, staging, and response assessment of Hodgkin and non-Hodgkin lymphoma: the Lugano classification. *J Clin Oncol* 2014; 32:3059.
5. Papadopoulo D, Moustacchi E. L´anémie de Fanconi: gènes et fonction(s) revisités. *Med Sci (Paris)* 2005; 21: 730-736.
6. Perrotta S, Gallagher PG, Mohandas N. Hereditary spherocytosis. *Lancet* 2008; 372:1411.
7. Rund D, Rachmilewitz E. Beta-thalassemia. *N Engl J Med* 2005; 353:1135.
8. DeLoughery TG. Microcytic Anemia. *N Engl J Med* 2014; 371: 1324-31