



---

## **Serviço e Disciplina de Clínica Médica**

**Sessão Clínica – 29/11/2021**

**Auditório Honor de Lemos Sobral- Hospital Escola Álvaro Alvim**

**Orientador: Prof. Dr. João Tadeu Damian Souto Filho**

**Relator: Dr. Gustavo de Araujo Neto R2**

**Debatedora: Dra. Gisela Almada Guimarães R1**

---

# CASO CLÍNICO

---

- Identificação: 21 anos, sexo masculino, pardo, solteiro, estudante, natural e residente em Campos dos Goytacazes-RJ
- QP: esplenomegalia
- HDA: Há cerca de 5 anos foi detectado quadro de esplenomegalia, indolor, com aumento progressivo, submetido a investigação etiológica sem definição conclusiva durante esse período. Não apresenta outras queixas. Relata também que desde a infância apresenta episódios de icterícia, assintomática.
- Sintomas referentes a outros aparelhos:  
Nega febre e emagrecimento. Alimenta-se bem. Nega sintomas gastrointestinais, nega acolia fecal, diarreia ou constipação. Nega sintomas urinários ou colúria. Nega dores ósseas ou articulares. Nega sangramentos.

# CASO CLÍNICO

---

- HPP:

Realizou videolaparoscopia para biopsia hepática há cerca de 2 anos. Nega outras doenças ou alergias. Refere anemia na infância (resolvida). Não faz uso de medicamentos.

- História Familiar:

Sem doenças dignas de nota. Sem familiares com sintomas semelhantes.

- História Social:

Reside em área urbana, em casa com boas condições de saneamento. Nega etilismo, tabagismo ou uso de drogas ilícitas.

# CASO CLÍNICO - EXAME FÍSICO:

---

- Bom estado geral, hidratado, normocorado, icterico +/-4, acianótico, afebril.
- ACV: RCR, 2T, BNF, sem sopros, PA 120x80 mmHg, FC 76 bpm.
- AR: MV audível bilateralmente, sem ruídos adventícios. FR: 16 irpm.  
SpO2: 99%.
- ABD: Flácido e indolor a palpação, peristalse audível, baço palpável a 10 cm do RCE, espaço de Traube maciço.
- Membros inferiores: sem edema, panturrilhas livres, pulsos palpáveis.
- Ausência de linfonomegalias palpáveis em cadeias cervicais, axilares e inguinais.
- Exame neurológico sem alterações dignas de nota.

# EXAMES LABORATORIAIS

APRESENTADOS NA CONSULTA (REALIZADOS NO ÚLTIMOS 3 ANOS)

<b>Hemácias</b>	4,17 milhões/mm <sup>3</sup>
<b>Hb / Ht</b>	13,8 g/dL / 37%
<b>VCM / HCM</b>	88 fL / 33 pg
<b>CHCM</b>	37 g/dL
<b>Plaquetas</b>	193.000 /mm <sup>3</sup>
<b>Leucócitos</b>	8.800 /mm <sup>3</sup>
<b>Eosinófilos</b>	88 (01%)
<b>Bastões / Segmentados</b>	0 (00%) / 5544 (63%)
<b>Linfócitos</b>	2552 (29%)
<b>Monócitos</b>	616 (07%)
<b>Uréia</b>	22 mg/dL
<b>Creatinina</b>	0,74 mg/dL

<b>VHS / PCR</b>	24 mm / PCR 1,9 mg/L
<b>TGO / TGP</b>	19 / 18 mg/dL
<b>FA / GGT</b>	71 / 13 mg/dL
<b>Bilirrubina total</b>	2,1 / 3,5 / 3,2 mg/dL
<b>Bilirrubina direta</b>	0,8 / 0,4 / 0,9 mg/dL
<b>Bilirrubina indireta</b>	1,3 / 3,1 / 2,3 mg/dL
<b>LDH</b>	283 / 463 / 338 U/L
<b>Ácido úrico</b>	4,6 mg/dL
<b>Proteínas</b>	6,8 g/dL
<b>Alb / Glob</b>	4,0 / 2,8 g/dL

# EXAMES LABORATORIAIS

APRESENTADOS NA CONSULTA (REALIZADOS NO ÚLTIMOS 3 ANOS)

<b>Ferro</b>	213 mcg/dL
<b>Ferritina</b>	322 ng/mL
<b>Amilase</b>	70 mg/dL
<b>Glicose</b>	67 mg/dL
<b>TSH</b>	2,0 mU/L
<b>T4 livre</b>	1,03 ng/dL
<b>Cálcio</b>	8,98 mg/dL

# EXAMES LABORATORIAIS

APRESENTADOS NA CONSULTA (continuação)

<b>FAN</b>	negativo
<b>Coombs direto</b>	negativo
<b>G6PD</b>	11,2 U/G Hb (normal)
<b>Anti-músculo liso</b>	negativo
<b>Alfa-1-antitripsina</b>	99,7 mg/dL (normal)
<b>Ceruloplasmina</b>	21,5 mg/dL (normal)
<b>Eletroforese de hemoglobina</b>	A1 96,1% A2 2,8% F 1,1%

<b>Imunofenotipagem para hemoglobinúria paroxística noturna:</b>	CD55 normal CD59 normal
<b>Sorologias para HIV, HCV, HBV</b>	negativas

# EXAMES DE IMAGEM

---

## ➤ Ultrassonografia abdominal:

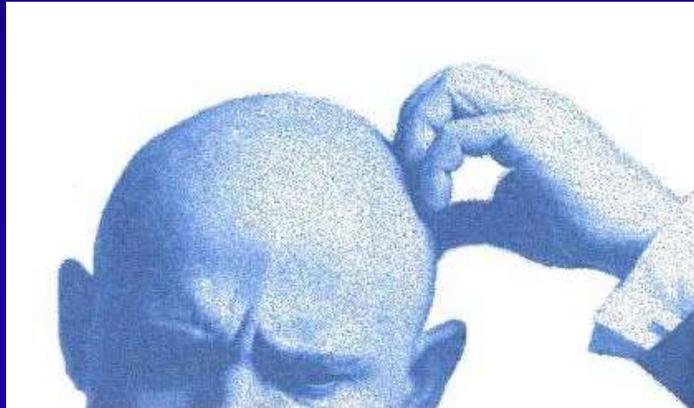
Fígado com volume levemente aumentado, superfície lisa, bordos finos e textura interna homogênea. Ramos portais e as veias supra-hepáticas com calibres normais. Vesícula biliar repleta, com paredes normais, interior anecóico, sem cálculos. Vias biliares intra e extra-hepáticas com calibres normais. Baço com contornos regulares, dimensões aumentadas (17,1 cm), textura interna homogênea, veia esplênica de calibre normal. Pâncreas e rins normais.

## ➤ Biópsia hepática (há 2 anos):

Cortes histológicos de fígado com arquitetura acinar preservada. Estão representados por cerca de 12 espaços-porta, alguns sem particularidades, enquanto que em outros há discreta fibrose e eventual proliferação ductular. Ramos portais sem particularidades. Os hepatócitos mostram leve tumefação. Observa-se dilatação focal dos sinusoides, assim como a veia centro-lobular.

---

# Hipóteses diagnósticas / conduta



---

# Hipóteses diagnósticas / conduta



# Seguimento do caso

# Investigação

- **Exames Laboratoriais**

- **Reticulócitos: 3,5%**
  - Reticulócitos corrigido: 3,22%
  - Índice de produção de reticulócitos: 2,15%
- **Ácido fólico: 4,08 ng/mL (ref. de 3,10 a 20 mg/dL)**
- **Haptoglobina: < 4 mg/dL (ref. de 40 a 280 mg/dL)**
- **Eritropoetina: 40,8 mIU/mL (ref. 2,6 a 18,5 mIU/mL)**

Reticulócitos corrigido = reticulócitos x Hb/15 (para homens) ou 13,5 (para mulheres)

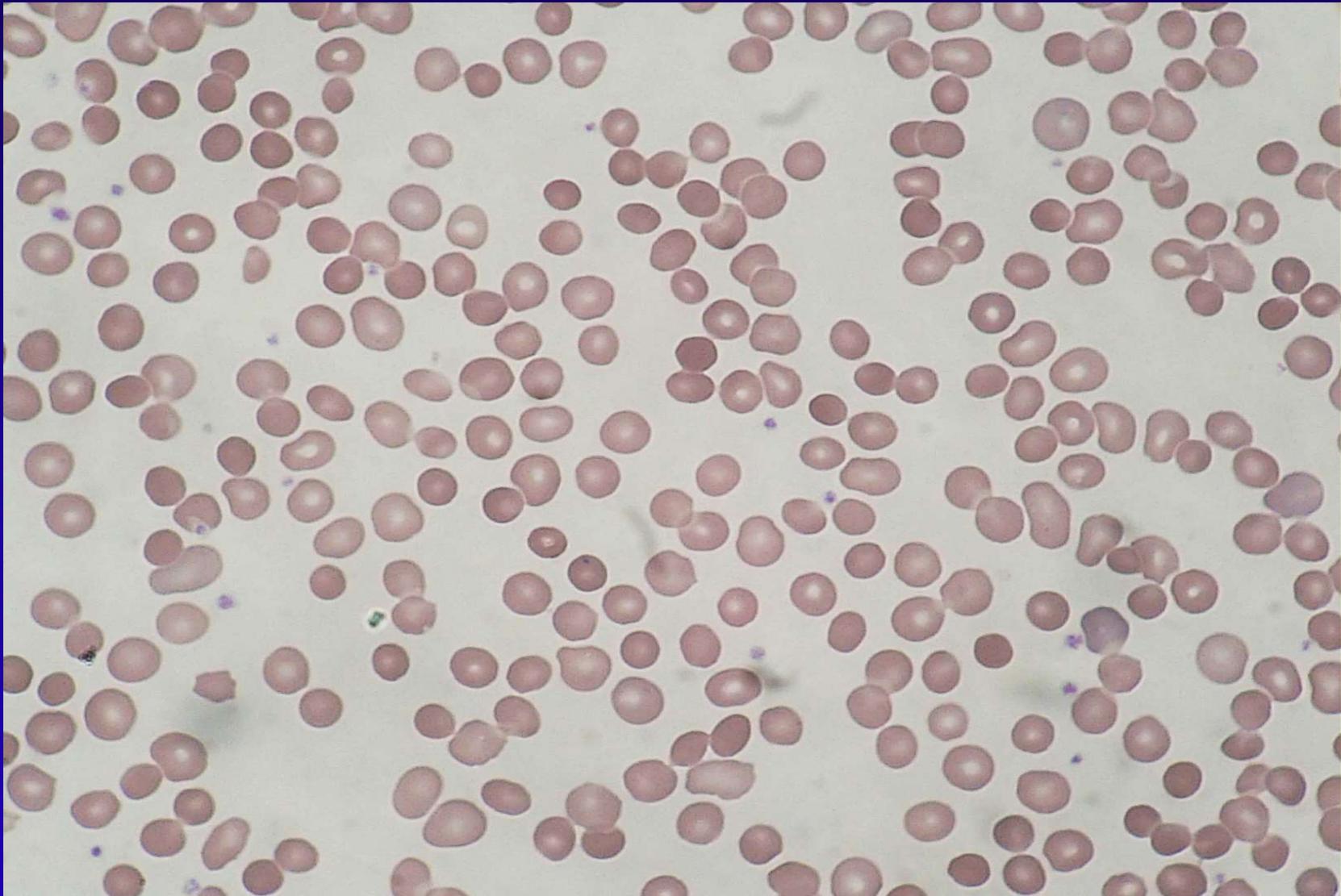
Reticulócitos corrigido = reticulócitos x Ht/45 (para homens) ou 40 (para mulheres)

Índice de produção de reticulócitos = Reticulócitos corrigido / tempo dos reticulócitos na circulação

Hematócrito	Tempo dos reticulócitos na circulação
> 40%	1 dia
30 a 40%	1,5 dia
20 a 30%	2 dias
< 20%	2,5 dias

# Investigação

- Hematoscopia



# Investigação

- Teste de Fragilidade Osmótica Incubada

Nome

[REDACTED]

Idade

22 anos

CIP

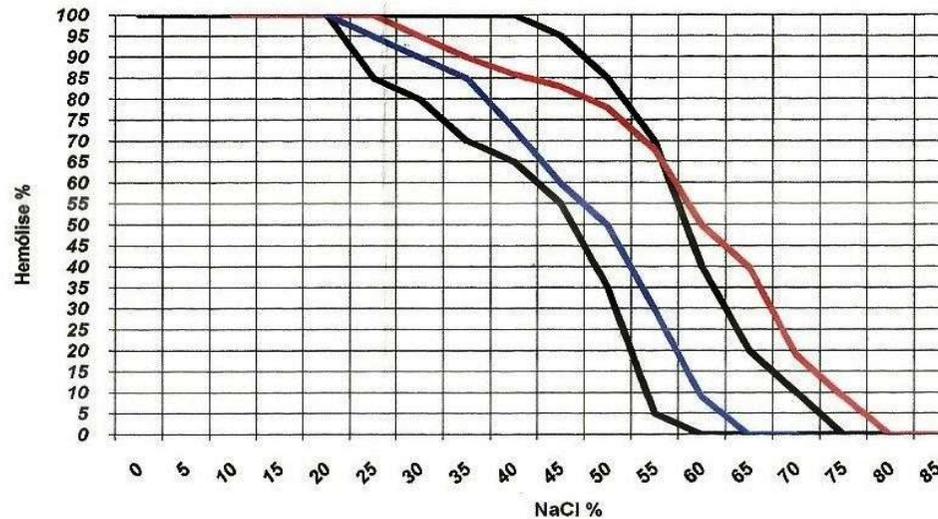
7600294115/1

Médico Requisitante

Dr. João Tadeu Damian Souto Filho

## Curva de Hemólise após incubação estéril em BM a 37°C (24hs)

Início da Hemólise	0.75% de NaCl
50% de Hemólise	0.51% de NaCl
Final de Hemólise	0.20% de NaCl
Aspecto do Plasma	Límpido e anictérico
Curva	HEMOLÍTICO



— Parâmetro da Normalidade

— Sangue do Paciente

— Parâmetro da normalidade

— Sangue Padrão Normal

# Conclusão

- **Esferocitose Hereditária**

# Revisão

---

## ❖ Definição:

“Esferocitose hereditária refere-se a um grupo de anemias hereditárias heterogêneas que são caracterizadas pela presença de eritrócitos de formato esférico (esferócitos) no esfregaço de sangue periférico.”

## #CARACTERÍSTICAS DOS ERITRÓCITOS

- Estrutura dinâmica – 120 dias na circulação
- Membrana e citoesqueleto fornecem a capacidade de deformabilidade.
- Deformabilidade: Capacidade de mudar de formato sem perder a integridade ao passar pela microcirculação e capacidade de resistir ao estresse de cisalhamento da circulação arterial.

# Revisão

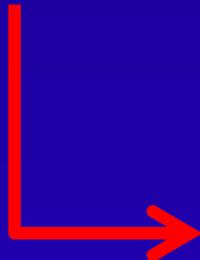
---

## ❖ Fisiopatologia:

Defeitos em moléculas do citoesqueleto da membrana da hemácia: espectrina, anquirina, proteína banda 3, proteína 4.2, complexo Rh



Falha na deformação das hemácias  
(microcirculação)



Fagocitadas e destruídas por macrófagos no Baço.

# Revisão

---

## # Manifestações

### -Clínicas típica:

- Anemia, icterícia (hemólise ou obstrução por cálculos biliares), esplenomegalia

### -Laboratoriais típica:

- Reticulocitose, esferócitos em esfregaço de sangue periférico

## ✓ **Complicações**

- **Cálculos biliares:** USG de abdome a cada 3-5 anos
- **Crises hemolíticas, aplásticas e megaloblásticas**

# crise hemolítica:

- Geralmente desencadeadas por doenças virais.
- Geralmente leves
- Aumento da hemólise devido ao aumento do baço e ativação reticuloendotelial.

#Crise aplástica:

- Parvovírus B19- Infecta células progenitoras eritropoiéticas e inibe seu crescimento
- 10 a 14 dias de duração

#Crise megaloblástica

- Deficiência de folato

# Revisão

---

## ❖ Avaliação diagnóstica:

- História familiar (anemia, icterícia, cálculos biliares e esplenectomia)
- Exame físico: buscar sinais como icterícia e esplenomegalia
- Hemograma com esfregaço de sangue periférico (anemia, aumento do CHCM, esferócitos), contagem de reticulócitos (aumentada), Coombs direto (negativo), bilirrubina sérica (BI > BD)
- Teste de fragilidade osmótica (aumentada)

# Revisão

---

## ❖ Tratamento:

### ➤ Esplenectomia

#### • Risco x Benefício

- **Indicações:** esferocitose hereditária moderadamente grave e grave, anemia hemolítica sintomática, retardo de crescimento, alterações esqueléticas, úlceras na perna ou tumores hematopoiéticos extramedulares.

\* Vacinação: *S. pneumoniae*, *H. influenzae* tipo b e *Neisseria meningitidis*

# Referência bibliográfica:

---

- Perrotta, Silverio, Patrick G. Gallagher, and Narla Mohandas. "Hereditary spherocytosis." *The Lancet* 372.9647 (2008): 1411-1426.

**Obrigado!**