

CAPÍTULO 28

DOI: <https://doi.org/10.58871/conbrasca.v4.28>

SEQUESTRO ESPLÊNICO AGUDO EM CRIANÇAS COM ANEMIA FALCIFORME

ACUTE SPLENIC SEQUESTRATION IN CHILDREN WITH SICKLE CELL ANEMIA

FILIFE LUCENA DA SILVA QUEIROZ

Graduando em Medicina pela Universidade Federal de Alagoas ¹

ALLAN VITOR PRAZERES MELO

Graduando em Medicina pela Universidade Federal de Alagoas ¹

BEATRIZ DE PAULA DEL PUPO BARROS

Graduanda em Medicina pela Universidade Federal de Alagoas ¹

CARLOS ALBERTO SIQUEIRA MENDONÇA

Graduando em Medicina pela Universidade Federal de Alagoas ¹

GABRIEL ACIOLY DE OMENA BENTO

Graduando em Medicina pela Universidade Federal de Alagoas ¹

ANA RITA MENDES CORREA

Graduanda em de Medicina pela Universidade Federal de Alagoas ¹

EWERTON FERNANDES LEITÃO

Médico generalista do Hospital Metropolitano de Alagoas ²

GABRIELA DE ALMEIDA CAVALCANTE

Graduanda em Fisioterapia pelo Centro Universitário de Maceió ³

MARIANA LUCENA DA SILVA QUEIROZ

Graduanda em Medicina pelo Centro Universitário de Maceió ⁴

MARIA ALEXSANDRA EUGÊNIA DA SILVA

Docente do curso de Medicina da Universidade Federal de Alagoas ⁵

RESUMO

A anemia falciforme é uma das condições genéticas mais prevalentes no Brasil e no mundo. Possui fisiopatologia complexa que envolve alteração físico química da hemoglobina, podendo levar a falcização e vaso-oclusão, desencadeando manifestações clínicas agudas de alta morbimortalidade, como o sequestro esplênico. Objetivo: é oferecer uma análise ampla dessa complicação, ressaltando sua relevância na gestão da anemia falciforme, bem como identificar os tratamentos otimizados para a condição. Metodologia: Trata-se de revisão narrativa, utilizando as bases de dados: LILACS, PUBMED, BVS e MEDLINE, através dos descritores Anemia falciforme AND esplenopatias AND tratamento AND criança OR pediatria. Resultados

e discussão: trata-se de uma condição de alta morbimortalidade, diagnosticada agudamente pelo aumento do volume do baço e queda abrupta da hemoglobina. Em termos de tratamento há uma discussão entre as abordagens conservadoras e cirúrgicas, sem consenso estabelecido. Considerações finais: Há uma carência de estudos na literatura, para que hajam condutas mais eficazes e modificadoras de desfecho.

Palavras-chave: anemia falciforme; pediatria; criança; tratamento; esplenopatias.

ABSTRACT

Sickle cell anemia is one of the most prevalent genetic conditions in Brazil and worldwide. It involves a complex pathophysiology that includes a physicochemical alteration of hemoglobin, which can lead to sickling and vaso-occlusion, triggering acute clinical manifestations with high morbidity and mortality, such as splenic sequestration. The objective is to offer a comprehensive analysis of this complication, emphasizing its relevance in managing sickle cell anemia, as well as identifying optimized treatments for the condition. The methodology employed is a narrative review, utilizing databases such as LILACS, PUBMED, BVS, and MEDLINE, with the descriptors Sickle Cell Anemia AND Splenic Diseases AND Treatment AND Child OR Pediatrics. Results and discussion reveal it as a condition with high morbidity and mortality, acutely diagnosed by spleen enlargement and abrupt hemoglobin drop. Regarding treatment, there's a debate between conservative and surgical approaches, without an established consensus. Final considerations highlight a lack of studies in the literature for more effective outcome-modifying strategies.

Keywords: sickle cell, anemia; pediatrics; child; treatment; splenic diseases.

1. INTRODUÇÃO

A presente pesquisa concentra-se na análise do sequestro esplênico agudo em crianças com anemia falciforme, abordando a sua fisiopatologia, diagnóstico, e em especial o seu tratamento. Esta pesquisa dedica-se a oferecer uma visão abrangente de tal complicação e destacar sua enorme relevância no cenário da gestão da anemia falciforme.

A problemática escolhida reside na necessidade de compreender e gerenciar o sequestro esplênico de maneira crítica, considerando a sua natureza potencialmente fatal e os grandes desafios ligados ao diagnóstico e tratamento (Steinberg, 1999). A hipótese intrínseca a essa pesquisa é que uma análise profunda do sequestro esplênico contribuirá para avanços e melhorias na abordagem clínica e qualidade de vida dos pacientes. A pesquisa se propõe a alcançar os seus objetivos na medida em que explora a fisiopatologia específica da doença, as principais formas de diagnóstico clínico-laboratorial e o acima de tudo o manejo da condição.

A relevância desta pesquisa é destacada pela sua contribuição potencial para o entendimento aprimorado e a gestão eficaz dos quadros de sequestro esplênico agudo, dessa forma, beneficiando os pacientes pediátricos com anemia falciforme.

1.1 A ANEMIA FALCIFORME

A anemia falciforme é um fenômeno hereditário que permeia a hemoglobina, desvela-se como um importante problema para os sistemas de saúde ao redor do mundo. Originada de uma mutação pontual no gene da globina β , a transmutação da adenina para timina no códon 6 desencadeia uma intrincada rede de eventos genéticos. Essa alteração molecular culmina na troca do resíduo glutamyl por um resíduo valil, um processo que, embora pareça desprezível, desencadeia a polimerização das moléculas de hemoglobina em condições desoxigenadas (HbS) (ANVISA, 2002).

A transformação molecular se desenrola na complexidade da estrutura molecular, onde a hemoglobina S, em seu estado oxigenado, ostenta uma semelhança superficial com a hemoglobina convencional. No entanto, em circunstâncias específicas, as solubilidades e propriedades físicas entre as hemoglobinas A e S desoxigenadas divergem notavelmente. A solução densa de desoxi-hemoglobina S e desoxi-hemoglobina A estabelece os fundamentos físico-químicos para o processo de gelificação e falcização. A polimerização, revelando-se como o fenômeno central na anemia falciforme, provoca uma metamorfose na forma dos eritrócitos e uma marcante diminuição em sua maleabilidade, alterando profundamente a perspectiva morfológica das células sanguíneas (Zago, 2013).

1.2 SEQUESTRO ESPLÊNICO AGUDO

O sequestro esplênico agudo (SEA), caracterizado pelo rápido acúmulo de sangue no baço, representa uma complicação de extrema relevância na anemia falciforme, especialmente quando observada no cenário pediátrico. Essa crise clínica, potencialmente fatal, se desvela com uma queda abrupta nos níveis basais de hemoglobina, aumento expressivo dos reticulócitos e um súbito aumento no tamanho do baço. Esses sinais prenunciam uma manifestação clínica multifacetada, exigindo uma abordagem ágil e específica (Zago, 2013).

A manifestação clínica do sequestro esplênico agudo em crianças revela facetas distintas, acrescentando complexidade à tarefa de diagnóstico e tratamento. A dor aguda no hipocôndrio esquerdo, frequentemente descrita como intensa e, em muitos casos, espontânea, emerge como um indicador crucial. Acompanhada frequentemente por sudorese profusa, sublinha a resposta fisiológica aguda ao evento (Zago, 2013). A taquicardia e taquipneia, apesar de inespecíficas, contribuem para a complexidade da apresentação clínica, apontando para a necessidade de uma avaliação minuciosa. De forma geral, os sinais clínicos principais são o

aumento súbito do baço e a redução intensa da Hb, que pode acarretar um quadro de choque hipovolêmico.

O sequestro esplênico é a segunda principal causa de óbito em crianças com menos de 5 anos de idade. A origem dessa condição é desconhecida, entretanto, parece que a maioria dos episódios é antecedida por infecções virais. A frequência dessa complicação em idades tão precoces ressalta a necessidade de estratégias preventivas e uma vigilância mais apurada nos pacientes pediátricos portadores de anemia falciforme (Zago, 2013) (ANVISA, 2002). O desafio não está apenas na gestão aguda desses episódios, mas também na implementação de medidas preventivas para assegurar uma qualidade de vida otimizada e minimizar recorrências.

2. METODOLOGIA

A partir do objetivo estabelecido na introdução, foi escolhido o estudo do tipo revisão narrativa de literatura - indicada para estudos que visam responder perguntas amplas relacionadas ao estado da arte de uma temática. A referência metodológica foi adotada e adaptada (Botelho et al. 2011).

Foram utilizadas na pesquisa as bases de dados: PUBMED, Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) e Sistema Online de Busca e Análise de Literatura Médica (MEDLINE). Nas plataformas os termos foram pesquisados em Português, Espanhol e Inglês, respectivamente.

Para identificação dos descritores foi utilizada a plataforma DeCS/MeSH de Descritores em Ciências da Saúde. Foram escolhidos os termos pertinentes à pergunta levantada, (Anemia Falciforme/Sickle Cell, Anemia; Tratamento/Treatment; Pediatria/Pediatrics; “OR” Criança/Child; AND Esplenopatias/Splenic Diseases). Os termos foram buscados utilizando a combinação “AND”.

Os critérios de inclusão após a pesquisa dos descritores foram: Estudos publicados nos últimos 10 anos, nos idiomas português, espanhol e inglês. Os critérios de exclusão foram: Não envolver crianças, artigos cuja metodologia fossem relatos de caso, revisão integrativa e narrativa. A partir dessa etapa os textos passaram por uma leitura dinâmica a fim de excluir aqueles que não abordavam diretamente o sequestro esplênico

A partir dos artigos selecionados, foi implementada uma busca ativa dentro das suas referências bibliográficas a fim de obter um melhor panorama da complicação. (figura 1)

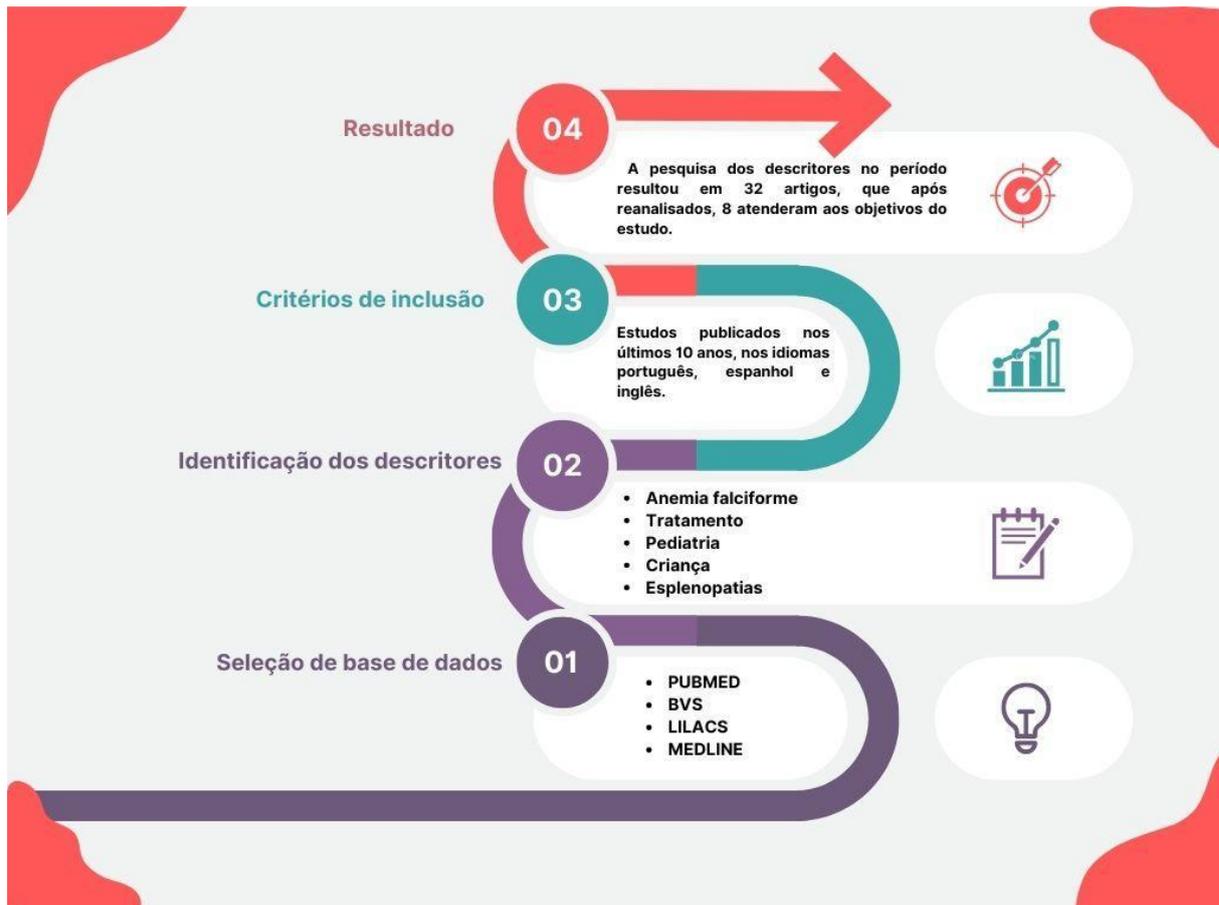


FIGURA 1 - FLUXOGRAMA METODOLÓGICO (Fonte: Autor)

3. RESULTADOS E DISCUSSÃO

A pesquisa dos descritores no período resultou em 32 artigos, que após reanalisados, 8 atenderam aos objetivos do estudo.

A partir da busca ativa nesses artigos foi demonstrado que a segunda maior causa de mortalidade em crianças portadores de Anemia Falciforme no Brasil é o sequestro esplênico agudo, sendo importante fator gerador de morbimortalidade nessas crianças, levando a maiores taxas de internações, transfusões sanguíneas e esplenectomias (Fernandes et al. 2010).

3.1 FISIOPATOLOGIA

A lesão esplênica em crianças com anemia falciforme (SCA) apresenta diversas facetas, desempenhando um papel central na morbidade e mortalidade associadas à condição. Inicialmente morfológicamente normal ao nascimento, o baço torna-se suscetível a lesões decorrentes da falcização da hemoglobina (HbS) mutante. Esse processo desencadeia uma

isquemia progressiva ou aguda no baço, tornando-o sintomático na infância precoce (EL HOSS, 2019).

Uma manifestação clínica significativa é o sequestro esplênico agudo (ASS), caracterizado pelo rápido aumento do baço e queda abrupta nos níveis de hemoglobina. Este evento, que ocorre em 10% a 30% dos lactentes com SCA, representa uma ameaça à vida, especialmente antes dos 2 anos de idade (EL HOSS, 2019).

À medida que as manifestações clínicas se desenvolvem, incluindo ASS, esplenomegalia, sequestro crônico e atrofia esplênica, a função essencial do baço na defesa contra pneumococos é comprometida. Tais complicações, muitas vezes imprevisíveis, podem surgir independentemente do tamanho aparente do baço, sem uma clara relação entre seu tamanho e função (EL HOSS, 2019).

O baço desempenha um papel crucial como filtro eficiente, onde células residuais, macrófagos e células endoteliais eliminam células anormais, contribuindo para o mecanismo de limpeza. Quando essa função é comprometida, observa-se a presença de corpos de Howell-Jolly nos glóbulos vermelhos circulantes, indicando falha na remoção de remanescentes nucleares (EL HOSS, 2019).

A deformabilidade prejudicada contribui para a retenção dos glóbulos vermelhos durante a circulação, enquanto a adesão aumentada pode congestionar a polpa vermelha do baço. Essas anormalidades nas interações celulares podem envolver o marcador de adesão Lu/BCAM, cuja expressão aumenta precocemente em lactentes com SCA (EL HOSS, 2019).

3.2 DIAGNÓSTICO

É diagnosticado com concentração de hemoglobina pelo menos 2g/dl inferior ao basal do paciente, com evidente resposta compensatória - reticulocitose contínua, e aumento rápido do baço. Pode-se classificar o sequestro esplênico em 2 formas clínicas: forma maior e forma menor, tendo a forma menor como amplamente subdiagnosticada (ANVISA, 2002).

As manifestações clínicas principais desse paciente são: Mal estar, dor abdominal, anemia, palidez, bem como sinais de choque hipovolêmico.

Verifica se sua ocorrência em crianças a partir dos 5 meses de idade e queda acentuada a partir dos 6 anos de idade, situando-se na segunda causa de morte mais comum nestes pacientes, em decorrência do quadro de hipovolemia aguda. Além de ser muitas vezes precedida por infecções virais. (ANVISA, 2002).

3.2 TRATAMENTO PADRÃO

O tratamento do sequestro esplênico agudo deve ser imediato, devido ao elevado risco de morte desses pacientes. Com observação cuidadosa dos seus primeiros sinais por parte de profissionais da saúde e familiares (Owusu-Ofori, 2017) (ANVISA, 2002).

Durante a crise de SEA a internação hospitalar é imperativa e deve ocorrer de forma imediata. A correção da hipovolemia pode ser realizada utilizando soluções cristalóides enquanto se aguarda a transfusão de hemácias (figura 2). Geralmente, uma única transfusão é suficiente, pois a maior parte do sangue sequestrado retorna à circulação à medida que a esplenomegalia diminui (Ministério da Saúde, 2009).

Em primeiro momento os pacientes diagnosticados com a complicação devem receber transfusão de concentrado de hemácias com meta de 9g/dl de hemoglobina e suporte volumétrico, a fim de contornar o choque hipovolêmico (Reid et al. 1997).

Há ainda debate na literatura quanto ao tratamento otimizado para crianças que apresentam ou apresentaram o quadro de sequestro esplênico, há uma falta de revisões robustas com alto grau de evidência que apontem para um melhor tratamento, ficando este em cargo do médico responsável e análise dos aspectos clínicos de caso a caso.

A discussão gira em torno da utilização de um tratamento conservador (com transfusões sanguíneas e acompanhamento dos sinais precoces do acometimento) ou tratamento cirúrgico com esplenectomia (Owusu-Ofori, 2017).

Os argumentos a favor de uma abordagem conservadora são: A esplenectomia irá reduzir ainda mais as capacidades imunológicas do portador de AF (Owusu-Ofori, 2017), O baço em muitos casos irá sofrer naturalmente uma atrofia esplênica, sem a necessidade da remoção abrupta. Algumas críticas ao tratamento com subsequentes transfusões são: O acúmulo de ferro; Aloimunização contra os glóbulos vermelhos; Reação alérgica e Transmissão de doenças (Rao. 1985), (Samuk et al, 2019).

A favor da esplenectomia pesam as altas taxas de recorrência dos quadros agudos, cerca de 50% dos pacientes que tiveram o quadro na infância voltarão a ter o acometimento. (Serjeant, 1997) (Steinberg, 1999)

No Brasil é preconizado o tratamento conservador em crianças menores de 4 anos. Enquanto a esplenectomia é recomendada para casos de crianças com 5 anos ou mais. (ANVISA, 2002).

Tratamento da SEA

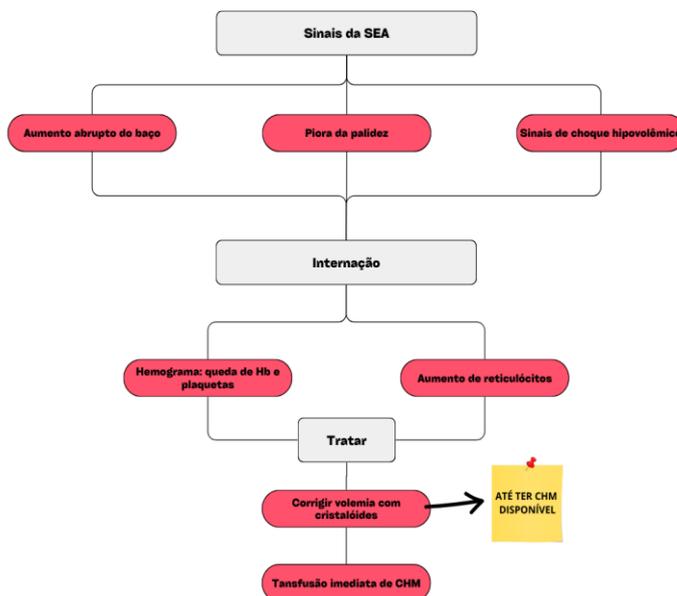


FIGURA 2 - MANEJO DO SEQUESTRO ESPLÊNICO (Fonte: Autor)

3.3 HIDROXIURÉIA

Um estudo longitudinal demonstrou que embora a hidroxiuréia fosse capaz de prevenir internações por complicações da Anemia Falciforme, a utilização do medicamento é incapaz de reduzir as hospitalizações por sequestro esplênico em crianças, de maneira mais importante as únicas transfusões realizadas no decorrer do acompanhamento dessas crianças foram devido ao sequestro esplênico (Thomas et al. 2019).

3.4 ESPLENECTOMIA PARCIAL

Embora a esplenectomia parcial possa preservar a função do baço, há uma discussão no meio acadêmico sobre a sua eficácia. Um estudo coorte com 9 indivíduos demonstrou que nenhum manteve tecido esplênico funcional após 42 meses, sendo 12.6 meses o tempo médio para perda da atividade. Muito provavelmente em decorrência dos múltiplos auto infartos decorrentes da doença (El-Gohary et al, 2020), (Samuk et al, 2019).

4. CONSIDERAÇÕES FINAIS

O estudo demonstra a necessidade de um olhar voltado para o sequestro esplênico agudo em crianças com anemia falciforme, esse sequestro representa uma emergência médica crítica que requer reconhecimento e intervenção imediatos. Assim, esta condição, caracterizada por acúmulo repentino de sangue no baço, leva ao rápido aumento do órgão, causando complicações potencialmente fatais, como anemia grave e choque hipovolêmico. Dessa forma, o manejo do sequestro esplênico agudo envolve atenção médica rápida, de modo a incluir reanimação com fluidos, transfusões de sangue e possível esplenectomia em casos graves, além disso, o monitoramento proativo e o reconhecimento precoce dos sintomas são cruciais para prevenir complicações e reduzir as taxas de mortalidade associadas a esta condição. Ademais, há uma grande falha quando se trata de um letramento em saúde robusto sobre a temática, visto que, a falta de exploração de novas terapêuticas sobre o tema perpetua o aumento de número de casos de crianças que sofrem com o agravamento da doença.

REFERÊNCIAS

ANVISA - AGÊNCIA NACIONAL DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA. **Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes**. Brasília, DF, 2002a.

BOTELHO, L. S. R.; DE ALMEIDA, C.C; MACEDO, M. O método da revisão integrativa nos estudos organizacionais. **Gestão e sociedade**, v. 5, n. 11, p. 121-136, 2011.

BRASIL, Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, **Manual de eventos agudos em doença falciforme**. Brasília, 2009.

EL HOSS, S.; COCHET, S.; MARIN, M.; LAPOUMÉROULIE, C.; DUSSIOT, M.; BOUAZZA, N.; BROUSSE, V. Insights into determinants of spleen injury in sickle cell anemia. **Blood Advances**, v. 3, n. 15, p. 2328-2336, 2019.

EL-GOHARY, Y.; KHAN, S.; HODGMAN, E.; WYNN, L.; KIMBLE, A.; ABDELHAFEEZ, A.; ... & MURPHY, A. J. Splenic function is not maintained long-term after partial splenectomy in children with sickle cell disease. **Journal of pediatric surgery**, v. 55, n. 11, p. 2471-2474, 2020.

FERNANDES, A. P. P. C.; JANUÁRIO, J. N.; CANGUSSU, C. B.; Macedo, D. L. D.; & VIANA M. B. (2010). Mortality of children with sickle cell disease: a population study. **Jornal de pediatria**, v. 86, p. 279-284, 2010.

OWUSU-OFORI, S.; REMMINGTON, T. Splenectomy versus conservative management for acute sequestration crises in people with sickle cell disease. **Cochrane Database of Systematic Reviews**, n. 11, 2017.

RAO, S; GOODEN, S. Splenic sequestration in sickle cell disease: role of transfusion therapy. **The American Journal of Pediatric Hematology/oncology**. v. 7, n. 3, p. 298-301, 1985.

REID, C. D.; CHARACHE, S.; BERTRAM, L. **Management and therapy of sickle cell disease**. Bethesda: DIANE. 1997. 116 p.

SAMUK, I., SEGUIER-LIPSZYC, E., BAAZOV, A., TAMARY, H., NAHUM, E., STEINBERG, R.; FREUD, E. (2019). Emergency or urgent splenectomy in children for non-traumatic reasons. **European Journal of Pediatrics**. v. 178, p. 1363-1367, 2019.

SERJEANT, G. R. Sickle-cell disease. **The Lancet**, v. 350, n. 9079, p. 725-730, 1997.

STEINBERG, Martin H. Management of sickle cell disease. **New England Journal of Medicine**, v. 340, n. 13, p. 1021-1030, 1999.

THOMAS, Ronay et al. Prospective longitudinal follow-up of children with sickle cell disease treated with hydroxyurea since infancy. **Pediatric blood & cancer**, v. 66, n. 9, p. e27816, 2019.

ZAGO, M. A.; FALCÃO, R. P.; PASQUINI, R. **Tratado de hematologia**. São Paulo: Editora Atheneu, p. 205-223, 2013.