



PREVALÊNCIA DE SEQUESTRO ESPLÊNICO E EVOLUÇÃO CLÍNICA DE 314 CRIANÇAS COM DOENÇA FALCIFORME PROVENIENTES DA TRIAGEM NEONATAL (SÃO PAULO 2001 – 2008)

Josefina Aparecida Pellegrini Braga
Patricia Belintani Blum Fonseca
Paula Fantinatti Guimarães
Roberta Faria Camilo

Hematologia Pediátrica
Departamento de Pediatria
Universidade Federal de São Paulo

INTRODUÇÃO

- Sequestro esplênico é uma complicação, resultante da estase aguda dos eritrócitos falciformes nos sinusóides do baço
- Conseqüentemente ocorrem:
 - anemia com reticulocitose
 - plaquetopenia leve
 - esplenomegalia
 - hipovolemia com cor anêmico

INTRODUÇÃO

- Prevalência
 - 7,5 a 30% das crianças com doença falciforme
- Faixa etária
 - 3 meses a 5 anos de idade
 - Pico ao redor de 2 anos
- É a segunda causa de morte em crianças portadoras de doença falciforme

INTRODUÇÃO

- Deve ser prontamente diagnosticado e tratado
- Recorrência do sequestro
 - 50% a 70%
 - Minas Gerais: 57,3% (Rezende et al, 2009)
- Mortalidade
 - Minas Gerais: 2% (Rezende et al, 2009)

INTRODUÇÃO

- Programa de TN para hemoglobinopatias:
 - Diagnóstico precoce da doença falciforme
 - Início do seguimento desde os primeiros meses de vida
 - Educação dos pais

INTRODUÇÃO

Sequestro esplênico

Efeito na Educação dos pais

	Antes	Após
Episódios 100/ano	4,6	11,3
Óbitos	29%	3%

Emond et al, J Pediatr, 1985

OBJETIVO

- Verificar a prevalência e evolução clínica do sequestro esplênico, nas crianças com doença falciforme que foram diagnosticadas pelo programa de TN de SP e que acompanham no Setor de Hematologia Pediátrica da UNIFESP

MÉTODO

- Estudo retrospectivo (análise prontuários)
- Crianças com doença falciforme nascidas
 - setembro/2001 a junho/2008
 - tempo mínimo de acompanhamento
12 meses

MÉTODO

População estudada

- Diagnóstico → TN
- Orientação dos pais ou responsáveis
 - palpação baço
 - palidez
 - procurar rapidamente serviço de emergência
- Vacinação pneumo 7- valente e meningoc
- Profilaxia

MÉTODOS

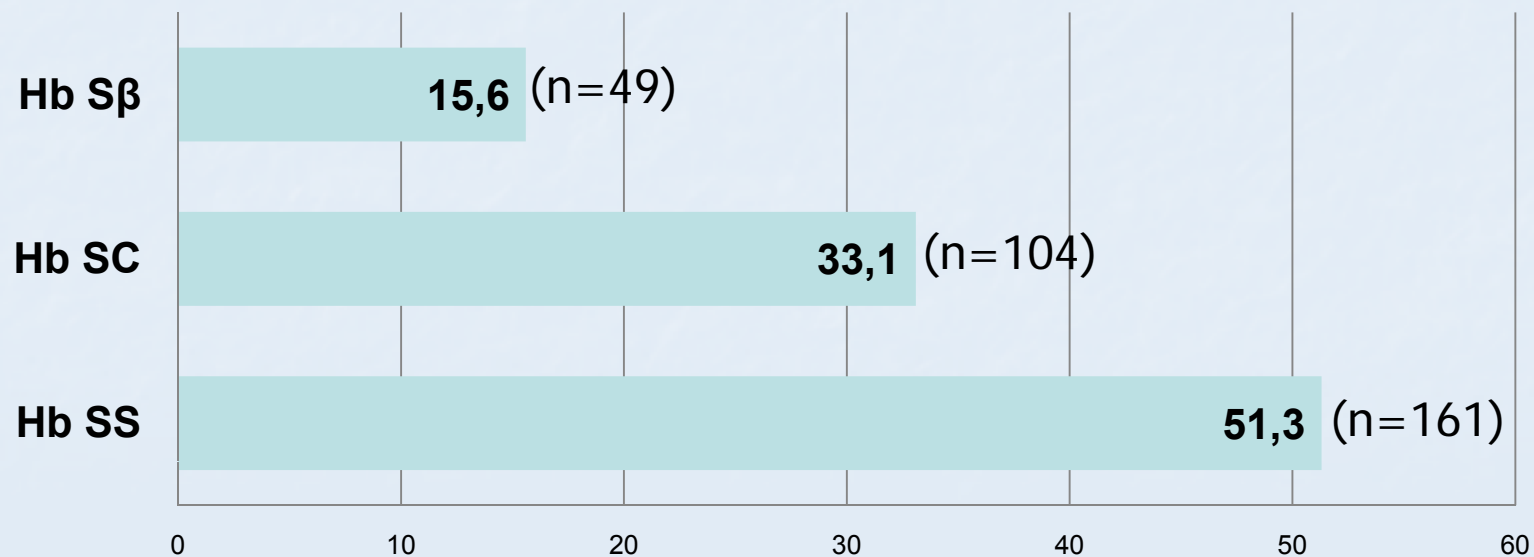
- Após 1º episódio de SE → esplenectomia
 - Transfusão crônica se Hb basal < 10g/dL
- Até completar vacinação com a vacina pneumocócica 7 - valente

e/ou

- Esplenectomia eletiva

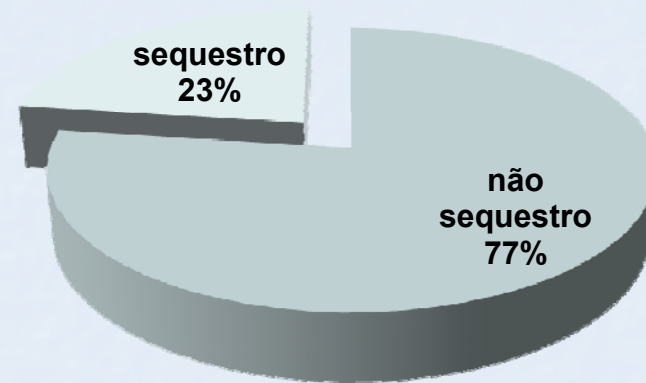
RESULTADOS

- 314 pacientes com doença falciforme
- Idade: 1,1 a 7,8 anos (média $4,3 \pm 1,9$)
- Genótipo %



RESULTADOS

- Sequestro: 72/ 314
 - Prevalência: 23%



- Idade do 1º episódio: 4 meses a 6,5 anos
(média $1,7 \pm 1,4$)
- Hemoglobina durante a crise:
1,1 a 8,8g/dL (média $5 \pm 1,71$)

RESULTADOS

FREQUÊNCIA DO SEQUESTRO EM RELAÇÃO AO GENÓTIPO



RESULTADOS

- Recorrência do sequestro: $22/72 = 30,5\%$
 - 20/22 em transfusão crônica
- Óbito: $2/314 = 0,6\%$
- 75,7% pacientes – esplenectomia

RESULTADOS

- Idade da esplenectomia:
1 a 6,8 anos – média $2,5 \pm 1,2$
- Nenhuma complicação no intra e pós operatório
- Nenhum caso de sepse após esplenectomia
Tempo de seguimento
- 2 meses a 6 anos (média $2,3 \pm 1,6$)

CONCLUSÃO

- Prevalência de sequestro esplênico em nosso estudo foi semelhante a da literatura
- A mortalidade por sequestro na população estudada foi menor que a observada em outros estudos

CONCLUSÃO

- A indicação de esplenectomia após o 1º episódio de sequestro esplênico, logo que completa a vacinação pneumo-7V, não se relacionou com:
 - ↑ de complicações infecciosas
 - Intercorrências relacionadas ao ato cirurgico
 - Pode justificar a menor frequência da recorrência e óbito

- importância das orientações para a família identificar precocemente o quadro
- necessidade de médicos treinados para instituir tratamento imediato