

HIPERBILIRRUBINEMIA

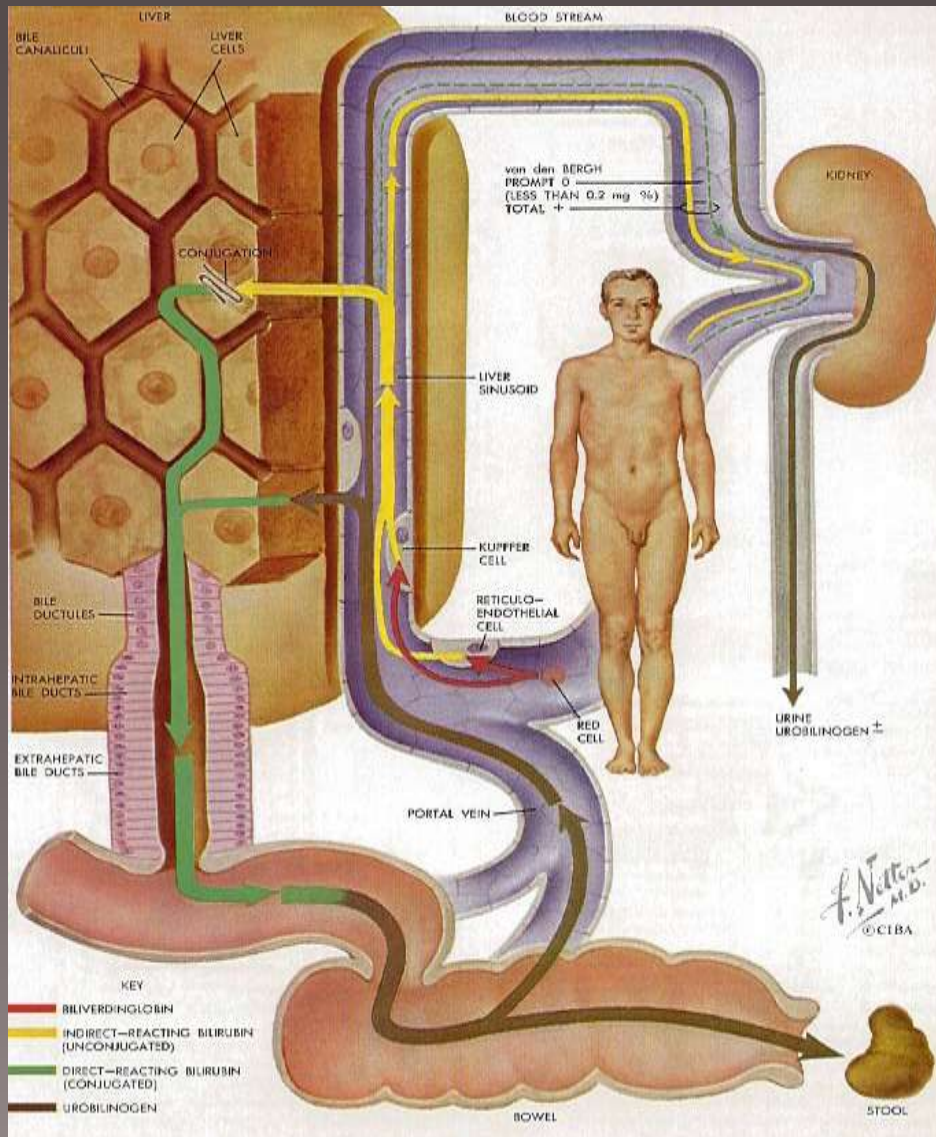
Anabela Ferrão

Hiperbilirrubinemia

- Icterícia
- Metabolismo da Bilirrubina
 - > Hiperbilirrubinemia não conjugada
 - > Hiperbilirrubinemia conjugada

Hiperbilirrubinemia

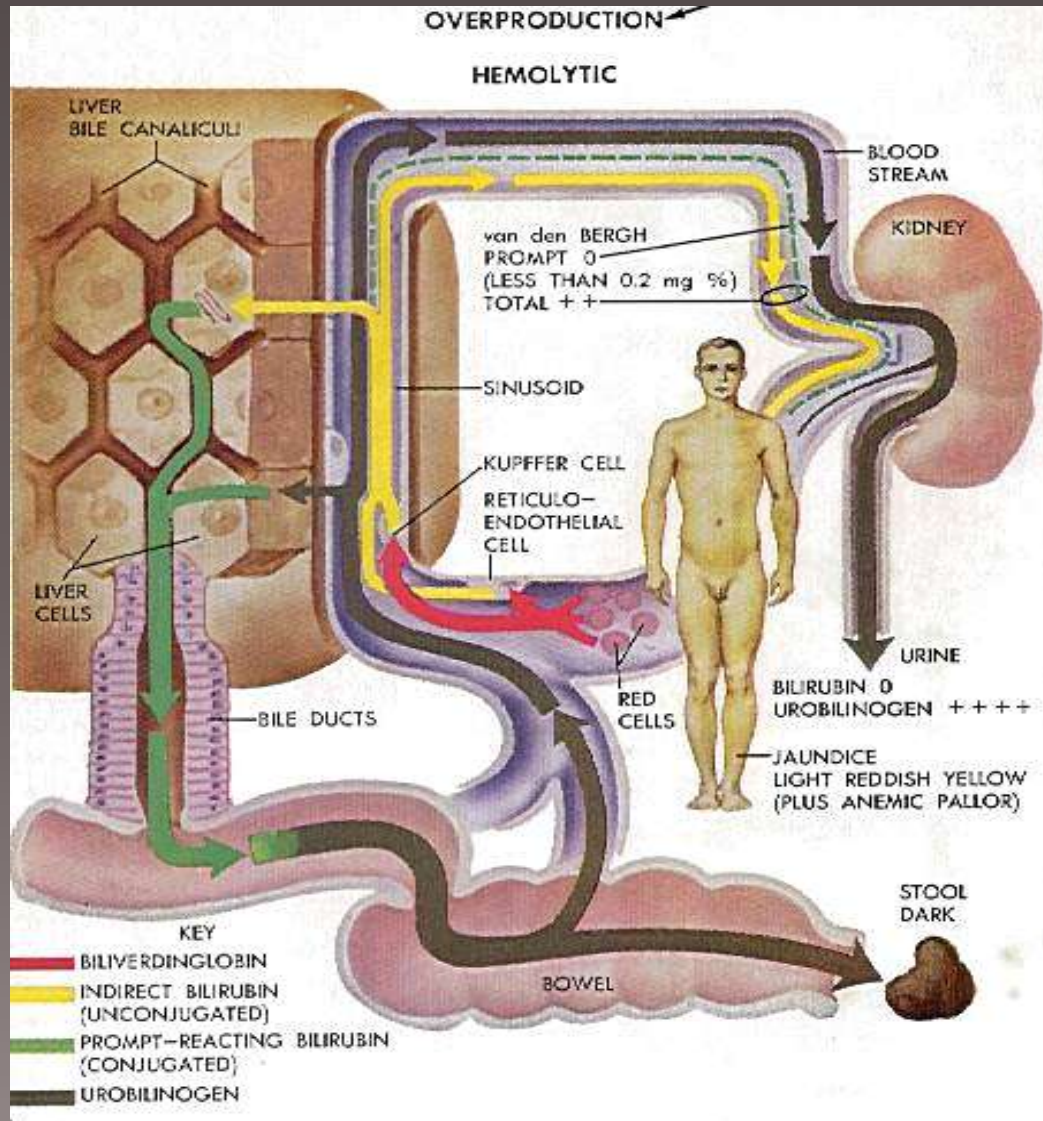
○ Anemias hemolíticas



**METABOLISMO NORMAL
DOS PIGMENTOS BILIARES**

Hiperbilirrubinemia

○ Anemias hemolíticas



ICTERÍCIA SEM
OBSTRUÇÃO AO
FLUXO BILIAR

Hiperbilirrubinemia

○ Etiologia

> Hiperbilirrubinemia não conjugada

- Anemia Hemolíticas
- Defeito hereditário metabolismo hepático da bilirrubina
- Dça metabólica

> Hiperbilirrubinemia conjugada

- Hepatite
- Obstrução biliar extra-hepática

Hiperbilirrubinemia

◎ Anemias hemolíticas

> Defeito corpuscular

- Defeito membrana (esferocitose)
- Defeito enzimático (défice de glicose-6-fosfato desidrogenase)
- Defeito hemoglobina (hemoglobinopatias, síndrome talassémico)

> Defeito extracorpuscular

- Imune (Isoimunização, an. hemolítica auto-imune)
- Não imune (Infecção, Sínd. microangiopático)

Hiperbilirrubinemia: anemias hemolíticas

- Esferocitose (defeito membrana)
 - > Autossômica dominante (75%)
 - > Manifestações clínicas
 - recém-nascido
 - anemia e icterícia
 - esplenomegalia
 - complicações: crise hemolítica / eritroblastopénica, litíase
 - > Tratamento
 - suplementação ácido fólico
 - transfusões
 - esplenectomia

Hiperbilirrubinemia: anemias hemolíticas

- Défice de G6PD (defeito enzimático)
 - > Recessiva ligada ao X
 - > Manifestações clínicas
 - Hemólise induzida por fármacos
 - Favismo
 - Icterícia neonatal
 - Anemia hemolítica crónica não esferocítica (esplenomegalia)
 - > Tratamento
 - Evitar fármacos, favas...
 - Transfusões

Hiperbilirrubinemia: anemias hemolíticas

- Anemia de células falciformes (defeito da Hb)
 - > Hb S
 - > Autossômica dominante
 - > Manifestações clínicas
 - crises vaso-oclusivas
 - > susceptibilidade a infecções
 - hemólise crónica
 - > Terapêutica
 - Terapêutica de suporte
 - Hidroxiureia
 - Transplantação de medula óssea

Hiperbilirrubinemia: anemias hemolíticas

- Síndromes talassémicos (defeito Hb)
 - > β -Talassemia major / intermedia
 - > Manifestações clínicas
 - > 4-5 meses
 - anemia, icterícia, esplenomegalia
 - complicações: hemossiderose, hiperesplenismo
 - > Terapêutica
 - Transfusões e terapêutica quelante
 - Transplantação de medula óssea

Hiperbilirrubinemia: anemias hemolíticas

- Anemia hemolítica auto-imune *a quente*
 - > **Manifestações clínicas**
 - Início súbito de palidez, icterícia e urina escura
 - esplenomegalia
 - > **Terapêutica**
 - Transfusões
 - Corticoides

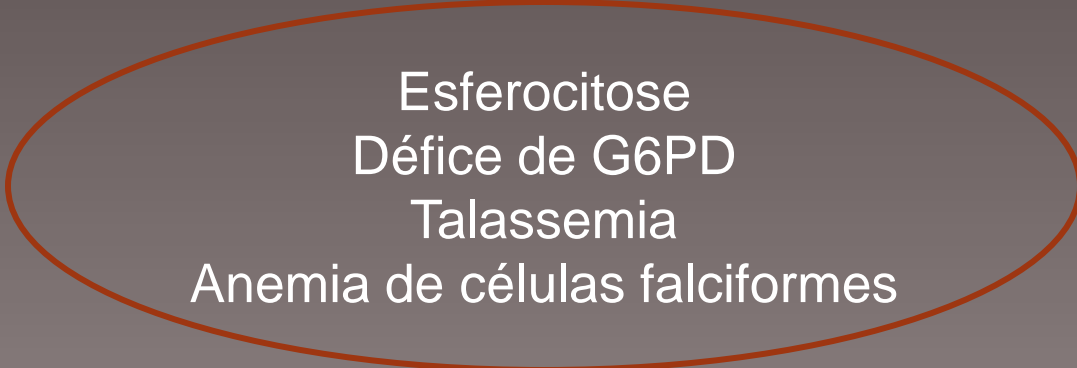
Hiperbilirrubinemia: anemias hemolíticas

◉ Diagnóstico

- > Características clínicas de hemólise
- > Parâmetros laboratoriais de hemólise
- > Investigação específica

Hiperbilirrubinemia: anemias hemolíticas

- Diagnóstico: características clínicas de hemólise
 - **História familiar** :origem geográfica, anemia, icterícia, litíase, esplenomegalia / esplenectomia



Esferocitose
Défice de G6PD
Talassemia
Anemia de células falciformes

Hiperbilirrubinemia: anemias hemolíticas

- Diagnóstico: parâmetros laboratoriais de hemólise (anemia)
 - **catabolismo da hemoglobina ↑**
 - Hiperbilirrubinemia não conjugada
 - Urobilinogénio urinário e fecal
 - haptoglobina
 - esfregaço: esferocitos, drepanocitos, células-alvo, ponteados basófilos, esquizocitos
 - LDH↑
 - **eritropoiese ↑**
 - reticulocitose
 - macrocitose

Hiperbilirrubinemia: anemias hemolíticas

- Diagnóstico: investigação específica
 - **Fragilidade osmótica** (esferocitose)
 - **Electrofores da Hb** (A. células falciformes, β -talassemia)
 - **Doseamento enzimático** (Défice de G6PD)
 - **Teste de Coombs** (Isoimunização, Anemia hemolítica auto-imune)