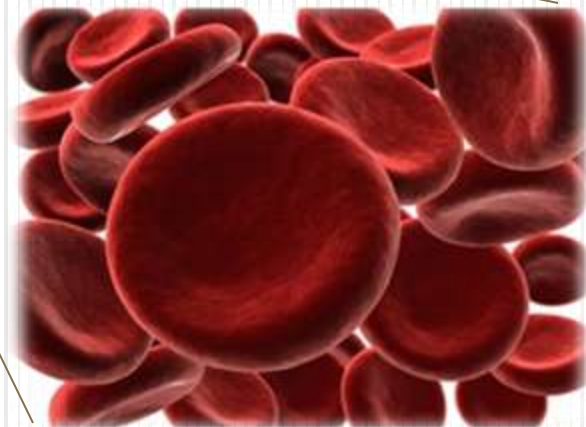
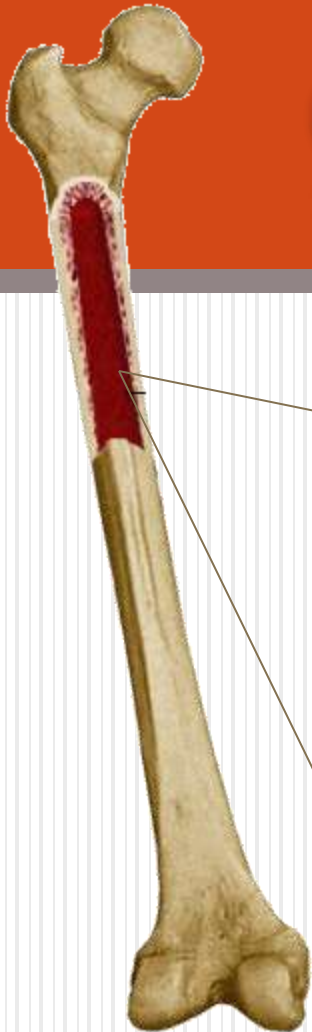




Caso clínico de Pediatria



Realizado por:

Ana Catarina Reis nº 3885
Ana Cristina Ferreira nº 6196
Ana Margarida Rico nº 3903
Andreia Silva nº 3927
Beatriz Frutuoso nº 3930
Eva Antunes nº 6215
Filipa Martins nº 3977
Joana Santos nº 4007
Margarida Alves nº 6211
Rita Sousa nº 4110

5º ano

Docente: Dra. Maria João Palaré

Identificação

P.F.

Sexo masculino

Idade: 13 A (DN:02/11/1995)

Natural: Faro

Residente: Silves



Data de internamento:

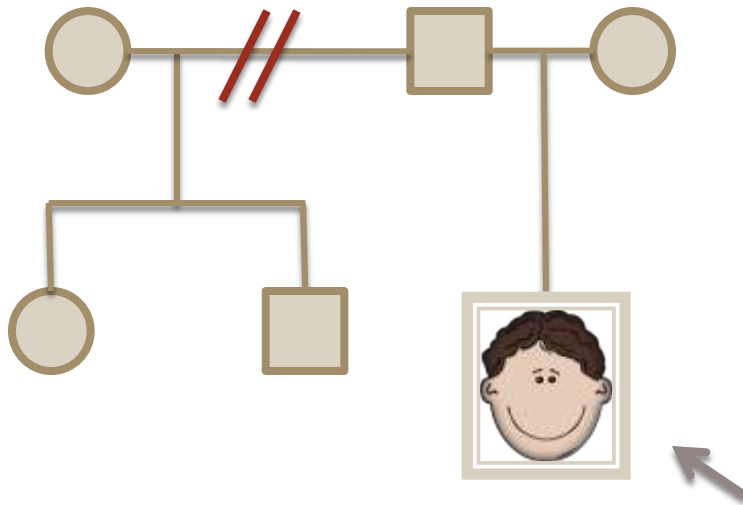
11/09/2009

Motivo de internamento:

Hematomas e petéquias dispersos pelo corpo



Antecedentes Familiares



- Pai, Tia paterna e Avó paterna: *DM2*
- Tio materno: *neoplasia do pulmão*
- Meio-irmão, 20 A: *paralisia cerebral*
- Meia-irmã, 25 A: saudável

História Social e Educacional

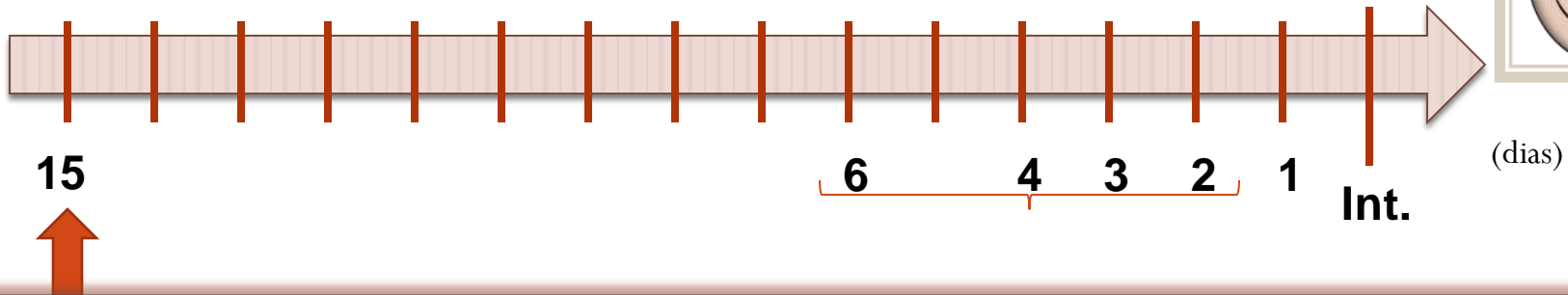
- Pai, 43 A, comerciante, 2º ano de escolaridade, DM2.
- Mãe, 44 A, doméstica, 3º ano de escolaridade, saudável.
- Sem consanguinidade.

Antecedentes Pessoais



- ◆ Gravidez de termo, vigiada, sem intercorrências.
- ◆ Parto eutócico, hospitalar; choro imediato. Parâmetros somatométricos adequados à idade gestacional. Período neonatal sem intercorrências.
- ◆ Crescimento E/P e DPM adequado. Bom rendimento escolar.
- ◆ PNV actualizado.
- ◆ Prática regular de desporto.
- ◆ Doenças anteriores - Amigdalites de repetição.
- ◆ Sem hábitos alcoólicos ou outras adições.
- ◆ Nega transfusões sanguíneas anteriores a este episódio.
- ◆ Nega viagens.

História da Doença Actual



HSM

Exame Objectivo:

- Razoável estado geral
- Parâmetros Vitais: eupneico, FC 85 bpm, FR 15cpm, PA 105/60 mmHg, apirético
- Obeso (IMC: 26,5; Percentil 95-97)
- Desenvolvimento pubertário: estadio IV de Tanner
- Sem dismorfias
- Palidez
- Escleróticas anictéricas
- Múltiplos hematomas e petéquias dispersos pelo corpo
- AC: S1 e S2 rítmicos, sem sopros nem extra-sons
- AP: murmúrio vesicular mantido e simétrico, sem ruídos adventícios
- Abdómen: sem hepatoesplenomegália
- Sem adenomegalias

História da Doença Actual



HSM

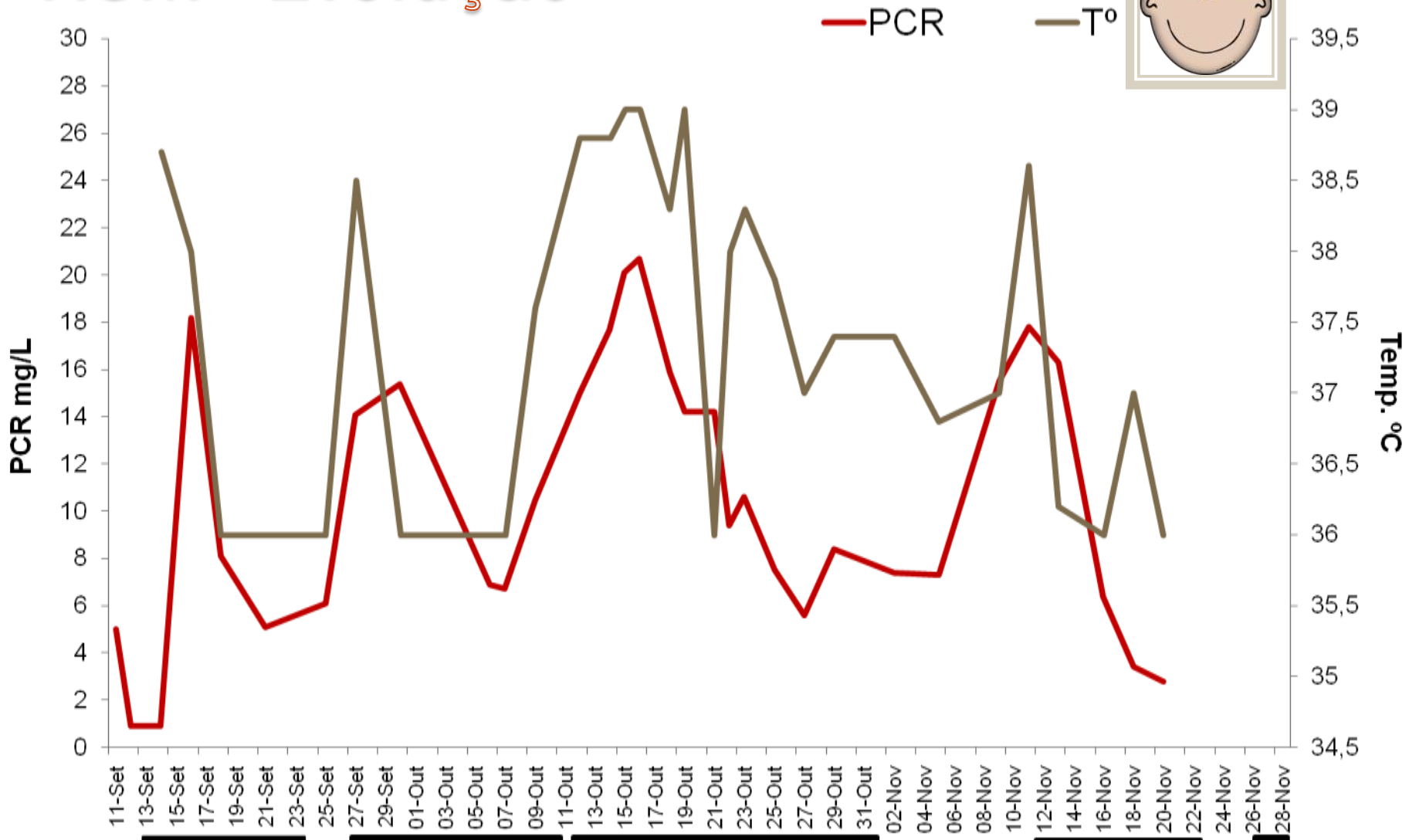
- Aspirado de sangue medular
- Punção osteomedular

- Hemograma
- Parâmetros inflamatórios
- Parâmetros bioquímicos
- Função tiroideia, renal, hepática
- Perfil lipídico
- ECG

- Investigação de doenças metabólicas
- Ecografia abdominal
- Serologias virais
- Serologias de auto-imunidade

- Cariótipo em sangue periférico
- Cariótipo em aspirado de sangue medular

HSM - Evolução



Antibioterapia

Durante o internamento:
C.P. C.E.

História da Doença Actual



HSM

CONFIRMAÇÃO DO DIAGNÓSTICO

**ANEMIA APLÁSTICA
MUITO GRAVE**

Aguarda dador compatível, uma vez que não tem dador familiar relacionado.

Resumo

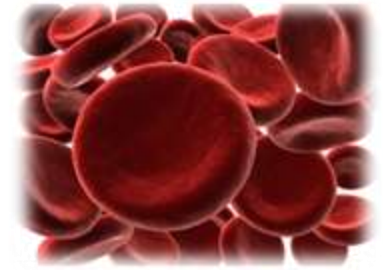


- ◆ P.F., sexo masculino, 13 A, obeso.
- ◆ Antecedentes pessoais e familiares irrelevantes.
- ◆ 15 dias antes do internamento: quadro de icterícia e colúria → **HEPATITE**
- ◆ Hepatite resolvida com dieta e repouso.

- ◆ Na semana anterior ao internamento inicia sintomatologia sugestiva de **discrasia hemorrágica**.

- ◆ Diagnóstico → **ANEMIA APLÁSTICA MUITO GRAVE**
 - Neutropénia febril grave
 - Dependente de C.P. e C.E.

Anemia Aplástica



Pancitopénia resultante da redução ou ausência da produção de células sanguíneas na medula óssea, com substituição por tecido adiposo.

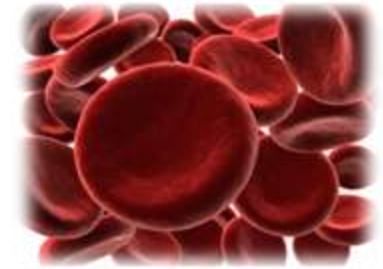
AAMG – Hemograma com pelo menos dois dos seguintes parâmetros:

- contagem de granulócitos $< 200/\mu\text{l}$
- contagem de plaquetas $< 20.000/\mu\text{l}$
- contagem absoluta de reticulócitos = ou $< 40 \times 10^9/\text{L}$

+

Biópsia medular com $< 25\%$ da celularidade normal **ou** $< 30\%$ de elementos hematopoiéticos (medula óssea hipocelular com infiltração gorda).

Anemia Aplástica



Etiologia

Adquirida

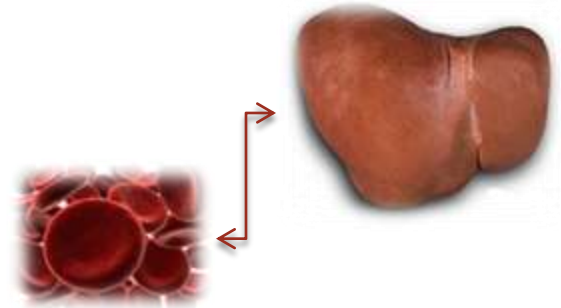
- Radiação
- Fármacos e químicos
- Vírus
- Doenças imunes
- Timoma
- Hemoglobinúria paroxística noturna
- Gravidez
- Doença do enxerto *versus* hospedeiro
- Mielodisplasia
- Idiopática

Congénita

- Anemia de Fanconi
- Disceratose congénita
- Síndrome de Shwachman-Diamond
- Trombocitopénia amegacariocítica
- Disgenésia reticular
- Anemias aplásticas familiares
- Síndromes não hematológicas

Anemia Aplástica associada a Hepatite (AAH)

Variante da Anemia Aplástica



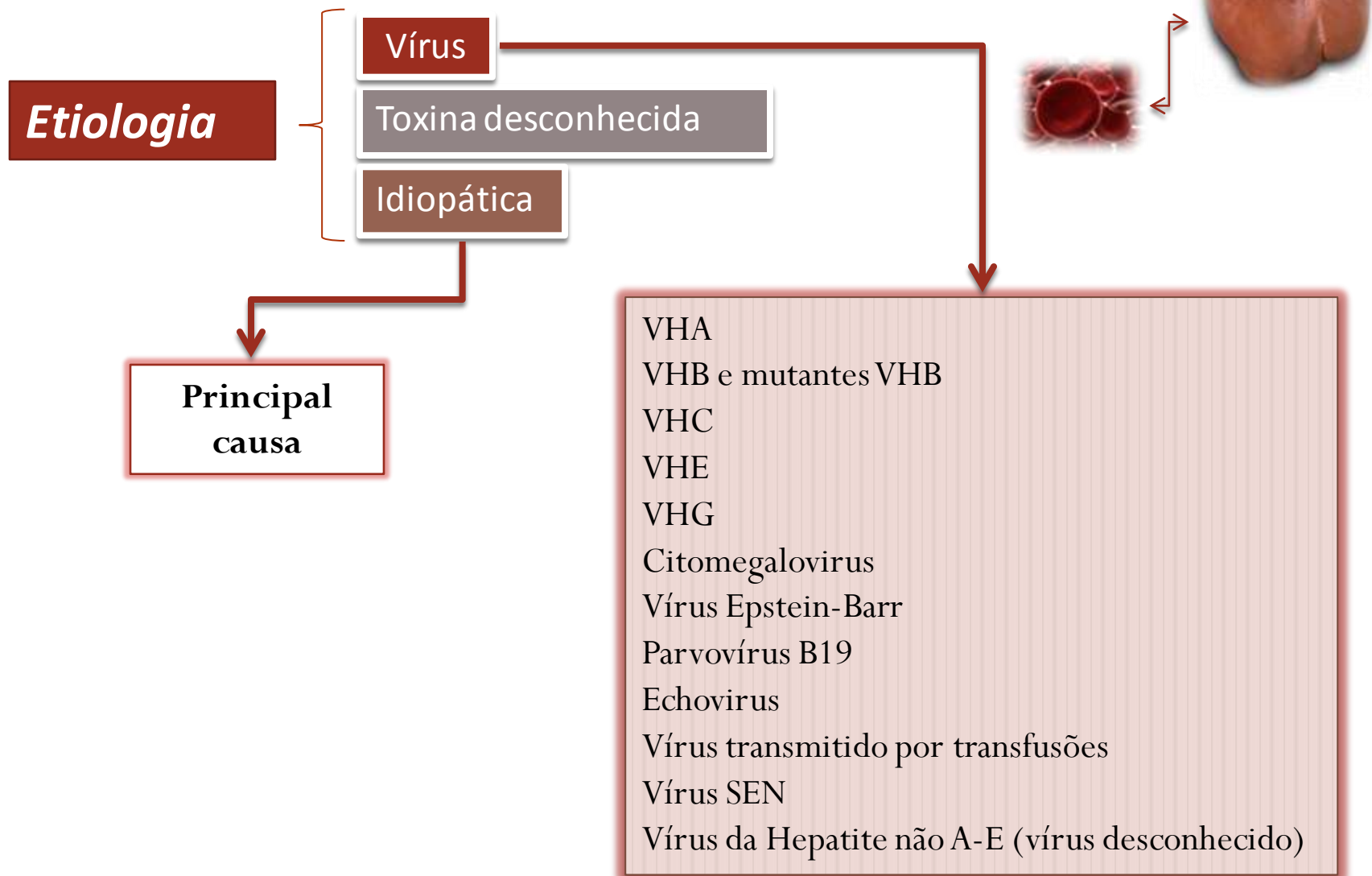
Ocorre concomitantemente ou até 6 meses após \uparrow dos níveis séricos de ALT.
(pelo menos 5x o limite superior do intervalo de referência)

Doente Típico: ♂ adolescente ou adulto jovem

Quadro Clínico Típico:

- pancitopénia grave 2-3 meses após um episódio de hepatite aguda;
- falência medular pode ser rápida e grave;
- geralmente fatal, se não tratada.

Anemia Aplástica associada a Hepatite (AAH)



Anemia Aplástica associada a Hepatite (AAH)

Imunopatogénese



Anomalias do Sistema Imunitário

+

Resposta favorável à terapêutica imunossupressora

1

Estudos demonstraram:

↓ CD₄ / CD₈
sangue periférico

↑ linfócitos T CD₈
activados (citotóxicos)



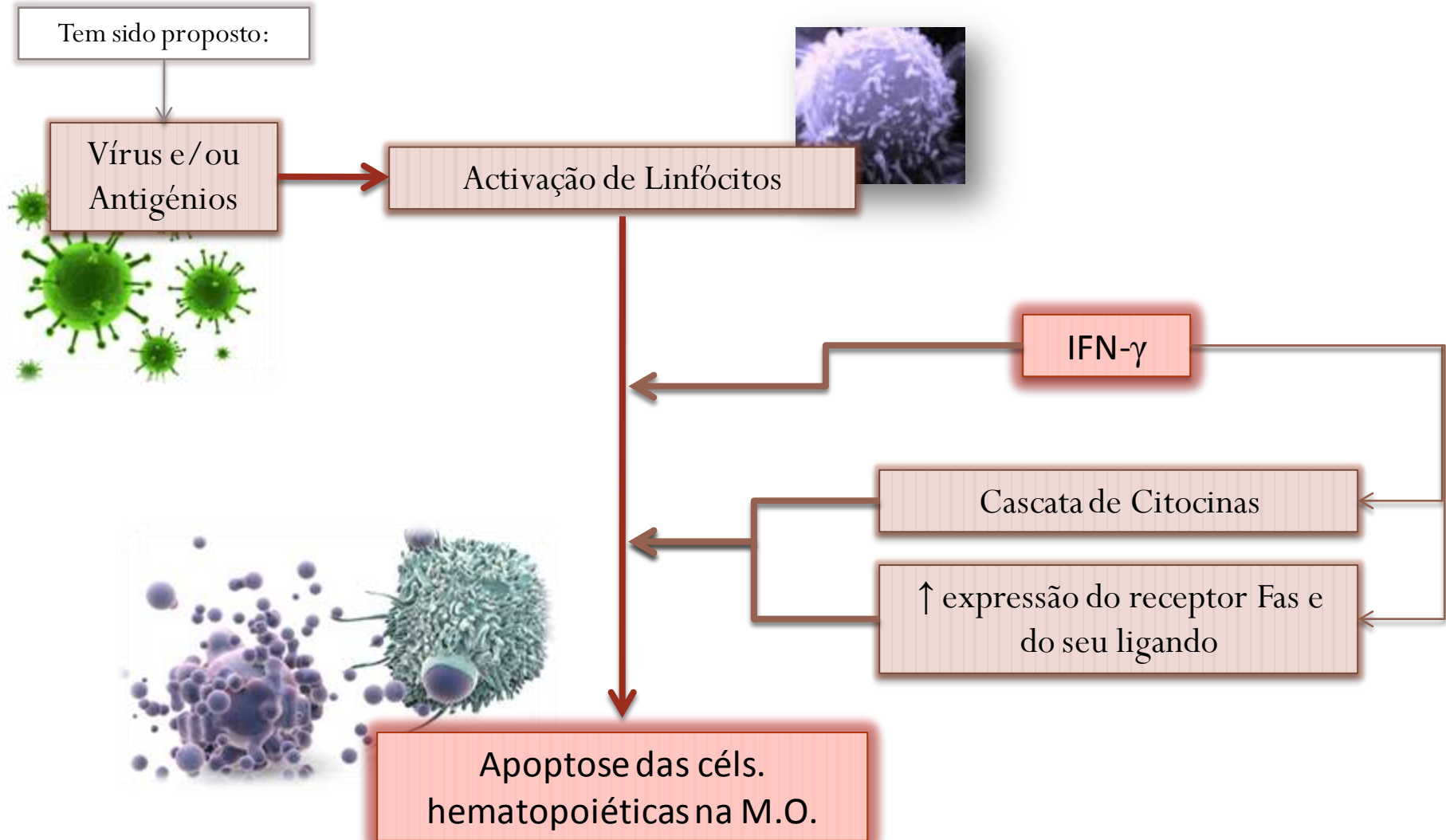
↑ produção de IFN- γ
na MO

∅ Hematopoiese Medular

Anemia Aplástica associada a Hepatite (AAH)

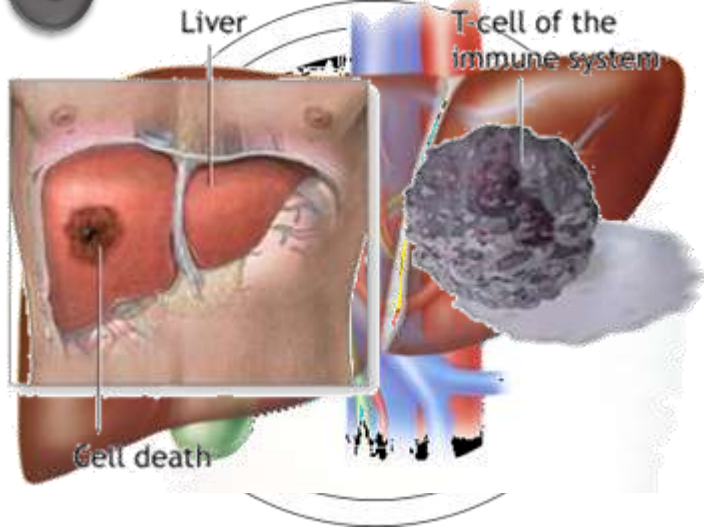
2

Tem sido proposto:



Anemia Aplástica associada a Hepatite (AAH)

3



Estudo da Resposta Imunitária

Intenso infiltrado linfocitário no fígado de doentes com AAH

Pico máximo dos níveis séricos de ALT

Predominantemente células T (diferentes clones)

Padrão Similar

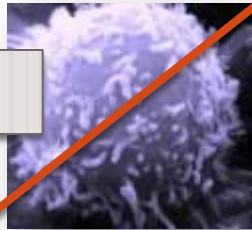
Fígado → Hepatite Viral (B e/ou C)

Sangue → Falência Medular

Anemia Aplástica associada a Hepatite (AAH)

4

Terapêutica Imunossupressora



Perda de céls. T anormais

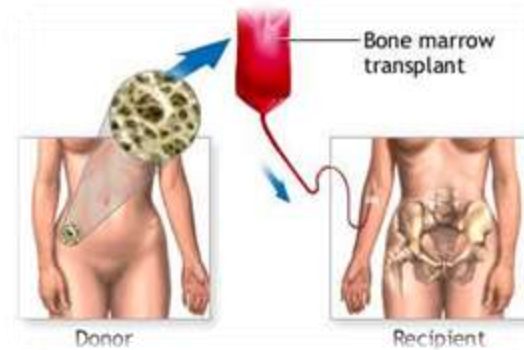
Remoção do Antígeno



Melhoria do estado clínico

Tratamento

Transplante de Medula Óssea



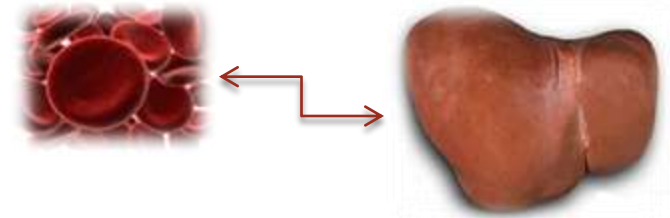
Imunossupressão



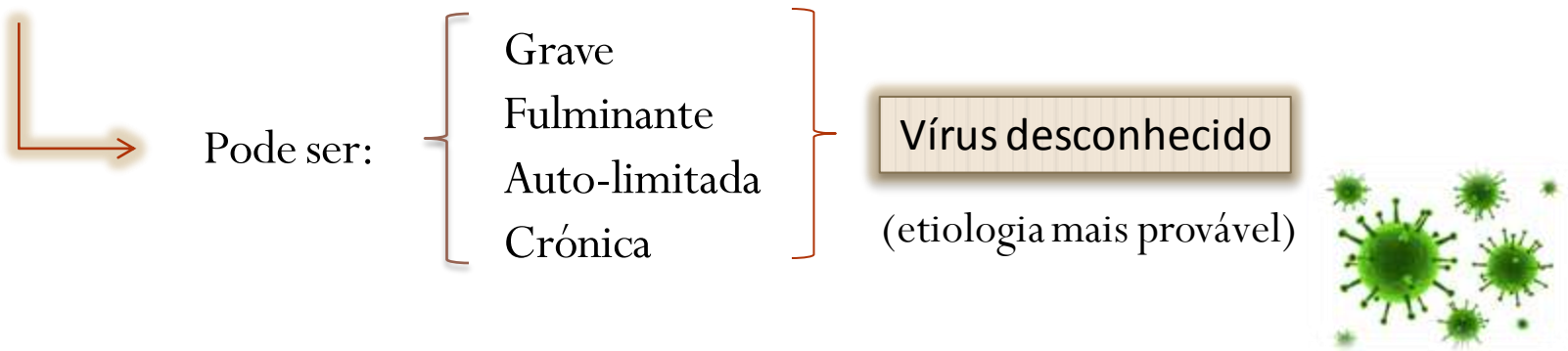
Outras terapias:

- Factores de Crescimento Hematopoiéticos
- Androgénios
- Corticoesteróides
- Ciclofosfamida
- Anticorpo Anti-receptor IL-2 (Daclizumab)
- Micofenolato de mofetil

Conclusão

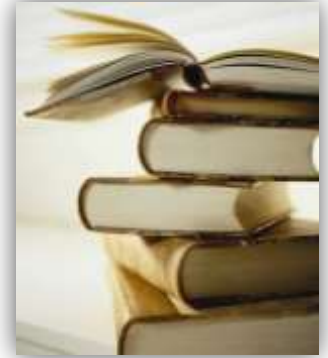


- **AAH**: síndrome caracterizado por desenvolvimento de AA após início súbito de hepatite.



- Algumas características deste síndrome sugerem patogénese **imuno-mediada!**
- **TIS**: tratamento de escolha para doentes que não tenham dador HLA compatível para realizar **TCH**.

Bibliografía



- Oskin S, Nathan D, Ginsburg D, *et al.* *Hematology of Infancy and Childhood*. Saunders, Elsevier. 276-296.
- Gonzalez-Casas R, Garcia-Buey L, Jones E, *et al.* Systematic review: hepatitis-associated aplastic anemia – a syndrome associated with abnormal immunological function. *Alimentary Pharmacology & Therapeutics* 2009; 436-443.



FIM