

Artigo / Article

## Crise de seqüestro esplênico na doença falciforme

### *Splenic sequestration crisis in sickle cell disease*

Paula Bruniera

*Seqüestro esplênico é uma complicação aguda grave responsável por grande morbidade e mortalidade em pacientes com doença falciforme. Caracteriza-se pela diminuição da concentração de hemoglobina igual ou maior a 2g/dl comparada ao valor basal do paciente, aumento da eritropoiese e das dimensões do baço. Manifesta-se clinicamente com choque hipovolêmico e pode estar associado a infecções virais ou bacterianas. Sua incidência é variável conforme a região estudada, é mais freqüente dos 3 meses aos 5 anos de idade. A porcentagem de hemoglobina fetal aos 6 meses de vida elevada parece ser fator protetor; enquanto o tratamento com hidroxuriúria pela manutenção da função esplênica parece contribuir com o aumento da incidência das crises de seqüestros. A recorrência é freqüente, ocorrendo em aproximadamente 50% dos sobreviventes do primeiro episódio. O tratamento da crise de seqüestro deve ser imediato com a expansão da volemia, transfusão de glóbulos vermelhos, ou que proporciona a mobilização das hemácias seqüestradas. Devido à sua freqüente recorrência estes pacientes devem receber tratamento preventivo. A melhor conduta ainda tem sido motivo de muitos estudos. Recomenda-se que pacientes menores de 2 anos que apresentaram crise severa deverão ser mantidos em esquema de transfusão crônica até 2 anos, quando serão esplenectomizados. Os maiores de 2 anos deverão ser encaminhados para cirurgia. Medidas educacionais dos pais no sentido de reconhecer rapidamente os sintomas têm contribuído com a boa evolução dos pacientes. Rev. bras. hematol. hemoter. 2007;29(3):259-261.*

**Palavras-chave:** Seqüestro esplênico; doença falciforme.

O seqüestro esplênico é uma complicação aguda da maior gravidade, sendo causa de grande morbidade e mortalidade em pacientes com doença falciforme. Instala-se subitamente, havendo queda progressiva nos valores sangüíneos de hemoglobina e, não raramente, evoluindo ao choque hipovolêmico. É potencialmente fatal se não tratado rapidamente.<sup>1</sup>

Pode ser definido como uma diminuição da concentração sangüínea de hemoglobina maior ou igual a 2 g/dl comparada ao valor basal do paciente, acompanhada de sinais sugestivos do aumento da atividade eritropoética e aumento súbito das dimensões do baço.<sup>1</sup>

Tem sido descrito em pacientes tão jovens quanto cinco semanas de vida<sup>2</sup> até a idade adulta, porém a maior inci-

dência ocorre entre 3 meses e 5 anos, sendo mais freqüente em pacientes SS homocigotos.<sup>1,3</sup> Pacientes com doença falciforme e persistência da esplenomegalia (Doença SC, S- $\beta$ -talassemia) podem apresentar um súbito aumento em suas dimensões promovido pelo seqüestro de sangue no órgão.<sup>4,5</sup>

A manifestação clínica caracteriza-se por súbito mal-estar, piora progressiva da palidez e dor abdominal acompanhados de sudorese, taquicardia e taquipnéia. Ao exame físico observa-se palidez intensa, grande aumento das dimensões do baço e sinais de choque hipovolêmico. O mecanismo pelo qual se estabelece não está determinado, porém muitas vezes está associado a infecções virais ou bacterianas. Em aproximadamente 20% dos casos a síndrome torácica aguda acompanha o quadro.<sup>1,3</sup>

*Chefe do Serviço de Onco-Hematologia do Departamento de Pediatria da Santa Casa de São Paulo.*

**Correspondência:** Paula Bruniera  
Rua Cesário Mota Jr., 112 – 5º andar – Vila Buarque  
01223-010 – São Paulo-SP – Brasil  
Tel./Fax: (11)38283130  
E-mail: pbruniera@hotmail.com

Sua incidência varia conforme a região estudada, acometendo 30% dos pacientes jamaicanos,<sup>3</sup> 7,5% dos americanos.<sup>6</sup> Não há claros preditores ligados a maiores chances de ocorrência da complicação, mas alguns autores relataram elevadas taxas de hemoglobina fetal como um fator protetor. Em estudo de Hankins *et al.*<sup>7</sup> sobre os efeitos da terapia com hidroxiuréia em crianças com doença falciforme a partir da idade de seis meses e mantida por alguns anos revelou uma taxa muito menor de pacientes asplênicos após quatro anos de terapia (43%, comparados aos esperados 94%), sugerindo que esta terapia pode prevenir a perda de função esplênica. Os autores chamam a atenção para a possibilidade dessa condição como fator de risco a longo prazo para o seqüestro esplênico agudo.

As taxas de mortalidade durante o primeiro episódio podem alcançar 12% dos casos. Eventos recorrentes de seqüestro esplênico incidem em quase metade dos pacientes que sobrevivem ao primeiro episódio, sendo a mortalidade de até 20%.<sup>8</sup> Relato de autópsia em grande número de pacientes com doença falciforme, com idades variando de alguns meses até 68 anos e que foram a óbito durante uma complicação aguda, mostrou que 6,6% dos casos foram decorrentes de seqüestro esplênico agudo com choque hipovolêmico.<sup>9</sup>

## Tratamento

O tratamento deve ser imediato, com expansão da volemia e transfusão de glóbulos vermelhos e, assim, as hemácias seqüestradas serão remobilizadas, a esplenomegalia regride e a concentração sangüínea de hemoglobina aumenta.

Como a sua recorrência é freqüente, estes pacientes devem receber tratamento preventivo. A melhor conduta ainda tem sido motivo de discussão – observação rigorosa, transfusão crônica e esplenectomia – na dependência da gravidade do caso e da idade do paciente.

Em pacientes com asplenia funcional, a esplenectomia aumenta os riscos de infecções invasivas? A esplenectomia parcial manteria alguma função esplênica? As transfusões crônicas restabeleceriam a função esplênica? Diante destas dúvidas, vários estudos comparativos têm sido realizados para nortear o manuseio destes pacientes.

Crianças tratadas com transfusão simples por alguns anos, após um primeiro evento de seqüestro esplênico, mostraram que a conduta é benéfica para evitar a recorrência e retardar a asplenia funcional.<sup>10</sup> Kinney *et al.*<sup>6</sup> observaram que a maioria dos pacientes tratados com transfusão crônica apresentou recorrência durante ou logo após a suspensão do tratamento, concluindo para os benefícios limitados deste tratamento. Alguns autores<sup>11</sup> recomendam que crianças menores de 3 anos sejam tratadas com terapia transfusional, e aquelas com 5 anos ou mais sejam submetidas a esplenectomia.

Powell *et al.*<sup>12</sup> recomendam esplenectomia após todo

episódio grave, pois o baço removido é hipofuncionante e não aumenta o pico de infecções já existente e chamam atenção para os riscos da transfusão crônica. Topley *et al.*<sup>8</sup> recomendam que qualquer criança com histórico de um episódio clássico de seqüestro esplênico ou um episódio menor seguido pelo desenvolvimento de hipersplenismo sustentado deverá ser submetida à esplenectomia. Estes autores relataram que 1/3 desses pacientes desenvolve hipersplenismo.

Em estudo retrospectivo,<sup>13</sup> 130 pacientes jamaicanos com seqüestro esplênico foram tratados com esplenectomia e comparados com um grupo controle pareado por sexo, idade e tempo de seguimento. Os episódios de bacteremia e mortalidade não diferiram entre os dois grupos, embora a ocorrência de síndrome torácica aguda e crises dolorosas fossem mais freqüentes entre aqueles esplenectomizados.

## Recomendações

- Educação precoce dos pais de pacientes com doença falciforme no sentido de reconhecerem sintomas de progressão da anemia e palpação do baço. Isto concorre para o rápido reconhecimento da situação e ações para o seu tratamento.
- Pacientes que apresentaram um primeiro evento de seqüestro esplênico deverão ser mantidos em esquema transfusional ou esplenectomia.
- Crianças com um episódio severo e idade < 2 anos serão encaminhadas para manutenção de transfusão crônica para manter valores de HbS < 30 % até os 2 anos, quando será indicada esplenectomia. Para aquelas com idade de dois anos ou mais, após um primeiro evento de seqüestro esplênico deverão ser encaminhadas para esplenectomia.
- Paciente com hipersplenismo – indicar esplenectomia.

---

## Abstract

*Splenic Sequestration is an acute complication responsible for high morbidity and mortality in patients with sickle cell disease. It is characterized by a reduction in the concentration of hemoglobin of 2g/dl or more compared to the basal value of the patient, and increases in erythropoietin and the size of the spleen. Clinical manifestations include hypovolemic shock which may be associated with viral or bacterial infections. Its incidence is variable depending on the region studied and it is more common in children between 3 months and 5 years old. A high percentage of fetal hemoglobin at 6 months of life seems to be a protective factor, while treatment with hydroxiurea to maintain splenic function seems to contribute with the increase in the rate of sequestration crises. Recurrence is common, occurring in about 50% of the survivors of first episodes. Treatment of sequestration crises should be immediate with volumetric expansion, transfusion which will immobilize the sequestered red blood cells. Due to its common recurrence, these patients should receive preventive therapy. The best conduct is still the subject of many studies. It is recommended that under 2- years-old patients who present with severe crises should be maintained in*

chronic transfusion program up to 2 years old when they will be splenectomized. Over 2 years old infants should be referred for surgery. Educational measures of parents to quickly recognize the symptoms have contributed to a good evolution of. *Rev. bras. hematol. hemoter.* 2007; 29(3): 259-261.

**Key words:** Splenic sequestration ; sickle cell disease.

## Referências Bibliográficas

1. Dover GJ, Platt OS. Sickle cell disease. Nathan DJ, Orkin SH, Ginsburg D, Look AT. Hematology of Infancy and Childhood. 6ªed. Philadelphia, Pennsylvania. WB Saunders Company; 2003. p.790-841.
2. Airede AI. Acute splenic sequestration in a five-week-old infant with sickle cell disease. *J Pediatr.* 1992;120(1):160.
3. Emond AM, Collis R, Darvill D, Higgs DR, Maude GH, Serjeant GR. Acute splenic sequestration in homozygous sickle cell disease: natural history and management. *J Pediatr.* 1985;107(2):201-6.
4. Koduri PR, Kovarik P. Acute splenic sequestration crisis in an adult with sickle beta-thalassemia. *Ann Hematol.* 2006;85(9):633-5.
5. Koduri PR, Nathan S. Acute splenic sequestration crisis in adults with hemoglobin SC disease: a report of nine cases. *Ann Hematol.* 2006;85(4):239-43.
6. Kinney TR, Ware RE, Schultz WH, Filston HC. Long-term management of splenic sequestration in children with sickle cell disease. *J Pediatr.* 1990;117:194-9.
7. Hankins JS, Ware RE, Rogers ZR, Wynn LW, Lane PA, Scott JP, *et al.* Long-term hydroxyurea therapy for infants with sickle cell anemia: the HUSOFT extension study. *Blood.* 2005; 106(7):2269-75.
8. Topley JM, Rogers DW, Stevens MC, Serjeant GR. Acute splenic sequestration and hypersplenism in the first five years in homozygous sickle cell disease. *Arch Dis Child.* 1981;56(10):765-9.
9. Mancini EA, Culbertson DE, Yang YM, Gardner TM, Powell R, Haynes Jr J, *et al.* Causes of death in sickle cell disease: an autopsy study. *Br J Haematol.* 2003;123:359-65.
10. Rao S, Gooden S. Splenic sequestration in sickle cell disease: role of transfusion therapy. *Am J Pediatr Hematol Oncol.* 1985; 7(3): 298-301.
11. Grover R, Wethers DL. Management of acute splenic sequestration crisis in sickle cell disease. *J Assoc Acad Minor Phys.* 1990; 1(3): 67-70.
12. Powell RW, Levine GL, Yang YM, Mankad VN. Acute splenic sequestration crisis in sickle cell disease: early detection and treatment. *J Pediatr Surg.* 1992;27(2):215-8.
13. Wright JG, Hambleton IR, Thomas PW, Duncan ND, Venugopal S, Serjeant GR. Postsplenectomy course in homozygous sickle cell disease *J Pediatr.* 1999;134(3):304-9.

O tema apresentado e o convite ao(s) autor(es) constam da pauta elaborada pelo co-editor, prof. Rodolfo Delfini Cançado.

Avaliação: Co-editor e um revisor externo.  
Publicado após revisão e concordância do editor.  
Conflito de interesse: não declarado.

Recebido: 24/07/2007  
Aceito: 24/08/2007