



HEMORIO

ANEMIA APLÁSTICA

[Orientações Básicas aos Pacientes e Familiares]*





Introdução

Este manual tem como objetivo fornecer informações aos pacientes e seus familiares a respeito da Anemia Aplástica.

Sabemos que as informações médicas são cercadas, na maior parte das vezes, por termos técnicos, difíceis e incompreensíveis pela maioria dos usuários. Dessa forma, esperamos que esse encarte possa esclarecer suas dúvidas.

Qualquer comentário é muito bem vindo, seja sobre a clareza desse manual ou sobre a omissão de alguma informação considerada importante e pode ser enviado através da urna de sugestões do HEMORIO ou pelo e-mail ouvidoria@hemorio.rj.gov.br.

ACESSE O PORTAL DO HEMORIO E SAIBA MAIS
SOBRE OUTRAS ORIENTAÇÕES E SERVIÇOS:

WWW.HEMORIO.RJ.GOV.BR



O que é Anemia Aplástica?

A anemia aplástica, conhecida também como aplasia medular, é uma doença caracterizada por redução na produção dos constituintes do sangue. Essa produção reduzida pode ser global (de todas as células sanguíneas) ou seletiva (redução de um ou dois tipos de células sanguíneas).

A Anemia Aplástica (AA) é uma doença da medula óssea e do sangue. Nos pacientes com AA a medula produz muito poucas hemácias, plaquetas e glóbulos brancos. Para entender melhor a AA é bom conhecermos as funções normais da medula.

Funções do sangue normal

- Carrega oxigênio e outros nutrientes para as células
- Protege de infecções
- Remove dejetos e toxinas

O sangue é feito de diferentes células. Os três principais tipos de células sanguíneas são:

▶ **Glóbulos Vermelhos** (Hemácias ou Eritrócitos):

Contém hemoglobina, que é uma proteína rica em ferro. O oxigênio é captado pela hemoglobina, quando ela passa pelos pulmões. O oxigênio é carregado pelos glóbulos vermelhos e distribuído para diferentes órgãos e tecidos no corpo. Quando os glóbulos vermelhos estão em baixo número, chama-se a isso anemia. Quando a pessoa está anêmica, ela pode se sentir tonta, com falta de ar e ter dores de cabeça por não ter oxigênio circulante suficiente em seu sangue.

▶ **Plaquetas:**

São pequenas células em forma de disco que ajudam a coagulação sanguínea. As plaquetas previnem o sangramento anormal ou excessivo. Se não há plaquetas suficientes, um simples corte ou queda pode resultar em sangramentos. Às vezes algumas manchas roxas ou avermelhadas são vistas nas pernas e nos braços dos pacientes. São chamadas petéquias. O surgimento de petéquias pode indicar uma baixa contagem de plaquetas.

▶ **Glóbulos Brancos** (Leucócitos):

São células sanguíneas que defendem o organismo contra infecções. Uma redução de qualquer tipo de glóbulo branco pode resultar em maior chance de desenvolvimento de infecção.

Na AA, há redução na produção dos componentes do sangue, ou seja, o portador de AA pode ter anemia, tendência à hemorragia e/ou infecções.

Não devemos confundir Anemia Aplástica com “Hipoplasia Medular”. Essa modalidade, que pode ser seletiva ou global, difere da Anemia Aplástica Severa, por seu quadro de leve a moderada redução das células sanguíneas.

Quais são as **causas** da Anemia Aplástica?

A Anemia Aplástica pode ser de origem constitucional (hereditária) ou pode ser adquirida ao longo da vida do indivíduo.

As causas constitucionais são raras. A Anemia de Fanconi é um exemplo de AA de origem hereditária, na qual além de aplasia da medula, a criança pode nascer com outras anomalias, como malformações renais e urológicas (duplicação de ureteres), entre outras.

A Anemia Aplástica de origem adquirida é a mais freqüente. A exposição a agentes químicos é a principal causa, embora essa exposição seja identificada em apenas metade dos portadores de AA. Chamamos de Idiopática os casos de AA cuja causa não tenha sido identificada.

A lista de agentes químicos que podem levar ao quadro de AA é muito grande. Os principais elementos envolvidos são: **Bismuto, Cloranfenicol, Inseticidas, Agrotóxicos, Alcatrão, Benzeno, Solventes, Fenilbutazona, Sulfonamidas, Anti-convulsivantes, Sais de ouro e Produtos do petróleo**. A radiação ionizante e o uso de medicamentos anti-neoplásicos, são também relacionados à indução de AA.

A Anemia Aplástica pode também acompanhar algumas doenças, como viroses (hepatite, HIV, Parvovírus B19, Vírus Epstein Barr), Hemoglobinúria paroxística noturna, Tuberculose miliar, Insuficiência pancreática e muito raramente a Gravidez.

Quais são os **sintomas** da Anemia Aplástica?

Os sinais e sintomas são referentes à anemia, leucopenia e plaquetopenia.

Anemia significa que há muito poucos glóbulos vermelhos para levar oxigênio ao corpo, fazendo com que os pacientes sintam-se cansados (fadiga) e tenham falta de ar. A palidez cutânea, que costuma ser intensa, é por vezes o sinal que mais chama atenção nos portadores de AA, levando-os a procurar o médico.

A leucopenia se expressa fundamentalmente por maior tendência a infecções bacterianas, pulmonares, de pele e urinária. Por seu caráter, quase sempre severo, é uma freqüente causa de consulta ao médico.

Hematomas ou sangramento anormal de um pequeno machucado (ex. corte no dedo) ou um pequeno procedimento cirúrgico (uma extração de dente, por exemplo) podem ser o motivo da primeira consulta e são devidos à plaquetopenia.

Como é feito o **diagnóstico**?

O diagnóstico correto só pode ser feito através de exame médico e uma completa avaliação do sangue e da medula óssea.

É necessária uma amostra de medula óssea para identificar que tipo ou tipos de células estão envolvidas na doença.

Obter uma amostra de medula óssea é relativamente simples. Amostras são geralmente obtidas através da crista ilíaca (quadril) ou esterno (osso do peito). A pele de onde a amostra será retirada é primeiro desinfetada e então anestesiada. Uma agulha é inserida dentro do osso, através da pele. Uma quantidade de medula óssea é retirada. Esse processo é chamado "aspiração de medula óssea" ou "mielograma".

Outro exame indispensável ao diagnóstico é o que chamamos de "biópsia de medula óssea", procedimento muito semelhante ao anterior, geralmente realizado imediatamente após, no qual é retirado um pequeno fragmento ósseo que é então levado para uma avaliação.

Outros exames podem ser também necessários, sobretudo com a finalidade de diagnóstico diferencial com outras doenças.

Qual é o tratamento?

O tratamento é determinado pelo grau da Aplasia. Como dissemos, existe a Aplasia leve a moderada (também chamada hipoplasia) e as Anemias Aplásticas Severa e muito Severa.

A Anemia Aplástica Leve e Moderada são tratadas através de medicamentos estimulantes da medula óssea, como a oximetolona, corticoterapia, ácido fólico, Danazol e algumas vitaminas.

Para a Anemia Aplástica Severa e muito Severa existem duas modalidades de tratamento. Uma conservadora e com alto índice de resposta satisfatória, porém sem garantia de cura definitiva, que é a timoglobulina associada à ciclosporina e a corticóide. Outra, com índice mais alto de complicações e mortalidade, porém com possibilidade de cura, se bem sucedido, que é o transplante de medula óssea.

O Transplante de medula óssea é uma forma de tratamento no qual se utilizam altíssimas doses de quimioterapia, associadas ou não à radioterapia, seguido de infusão venosa da medula óssea do doador, cuja finalidade é restabelecer a capacidade de reproduzir as células do sangue, perdida com a destruição completa da medula óssea original. Com o transplante uma nova medula óssea regenera dentro dos ossos do paciente tratado.

Os tipos de transplantes de medula óssea indicados para o portador de Anemia Aplástica Severa e muito Severa são:

▶ **Transplante Alogênico:**

É aquele em que utilizamos a medula óssea de um doador compatível.

▶ **Transplante Singênico:**

É aquele em que utilizamos a medula óssea de um irmão gêmeo idêntico.

► Transplante de Cordão:

É aquele em que utilizamos células do sangue de cordão umbilical.

Quando não há doador compatível, recorre-se ao banco de medula óssea, com chances muito reduzidas de ser encontrado um doador. Muitos pacientes passam anos cadastrados sem encontrar doador compatível.

Qual é o prognóstico?

O prognóstico depende do grau de Anemia Aplástica e do tratamento instituído. Alguns pacientes, portadores das formas leves e moderadas podem viver muitos anos, com sua enfermidade controlada através de medicamentos. Outros precisam de cuidado mínimo e observação, enquanto os portadores de Anemia Aplástica Severa e muito Severa necessitam de um tratamento mais intensivo.

► **A recuperação, nas melhores respostas, ocorre a partir de 4 meses de tratamento, podendo demorar mais de um ano até o paciente deixar de precisar de transfusões.**

Vale salientar que o tratamento de suporte adequado, é um dos mais importantes fatores determinantes para o prognóstico, sobretudo para os pacientes que necessitam de transfusões com frequência.

O indivíduo que recebe concentrado de hemácias ou plaquetas com frequência pode desenvolver anticorpos que destroem as plaquetas e as hemácias com muita rapidez, tornando as transfusões inúteis. Esses anticorpos contra hemácias podem tornar impossível encontrar sangue compatível para o paciente. Assim sendo, alguns cuidados são indispensáveis nas reposições de sangue, como o uso de componentes filtrados e fenotipados, ou seja, com cuidados adicionais no sentido de se evitarem rejeições e reações.

Os pacientes podem ter muitas perguntas importantes sobre a doença e a melhor pessoa para respondê-las é o médico.

Vivendo com Anemia Aplástica

Viver com uma doença séria é um desafio difícil. Os pacientes podem precisar fazer muitas mudanças no estilo de vida.

Estes são cuidados que o paciente deve ter para ajudar a equipe médica a cuidar dele:

1. INFECÇÃO:

Como dissemos, os pacientes estão mais suscetíveis a desenvolver infecções. Quando uma infecção ocorre, o corpo pode precisar de ajuda extra para combatê-la. O primeiro sinal de infecção pode ser uma febre. Se a temperatura corporal

corporal exceder 38 graus, ou se há calafrios, os pacientes devem procurar o médico imediatamente, de dia ou de noite. Outros sinais de infecção que os pacientes devem relatar aos médicos incluem: **tosse, dor de garganta, ardência ao urinar, aftas que não curam**. Há medidas que os pacientes com baixa contagem de glóbulos brancos podem tomar para limitar o risco de desenvolver uma infecção:

- ▶ Evitar exposição a multidões ou pessoas com resfriados ou doenças contagiosas.
- ▶ Boa higiene, sobretudo lavar as mãos freqüentemente, escovar os dentes regularmente, tomar banho diariamente e prestar mais atenção às áreas difíceis de limpar tais como dobras da pele e em torno do ânus.
- ▶ Evitar cortes e arranhões.

2. SANGRAMENTOS:

Se as plaquetas estão diminuídas os pacientes podem desenvolver hematomas, podem sangrar mais facilmente que o normal ou ter problemas para parar de sangrar. Por exemplo, os pacientes podem notar sangramentos pelas gengivas, nariz, urina e/ou fezes. As mulheres podem ter períodos menstruais com fluxo intenso. Algumas pessoas têm pequenas manchas vermelhas na pele, especialmente nos braços e nas pernas. Tais manchas são chamadas petéquias. Algumas medidas preventivas são valiosas:

- ▶ Evitar atividades que possam causar hematomas;
- ▶ Evitar o uso de instrumentos afiados tais como pregos, lâminas e facas;
- ▶ Usar sapatos de sola grossa e calças compridas de tecido grosso;
- ▶ Usar escovas de dente macias;
- ▶ Alguns medicamentos podem afetar a capacidade de coagulação. É importante evitar medicamentos que contenham ácido acetil salicílico ou produtos semelhantes, a menos que o médico lhe prescreva;
- ▶ Lembrar de relatar quaisquer sinais de que a contagem de plaquetas possa estar baixa, tais como: **hematomas, sangramento nasal ou da gengiva, sangue na urina ou petéquias** (pequenas manchas nos braços ou pernas).

3. ANEMIA:

Uma taxa baixa de glóbulos vermelhos no sangue provoca palidez, cansaço progressivo, dor e inchaço nas pernas e até falta de ar. Transfusões de hemácias podem ser prescritas para ajudar a aliviar esses sintomas. Contudo, as medidas preventivas são:

Dieta bem balanceada é importante para combater a anemia. A dieta ajuda o corpo a produzir novos glóbulos vermelhos. Contudo, deve-se evitar terapia a base de ferro.

- ▶ Pode ser benéfico dormir mais e descansar entre atividades, a fim de que o corpo conserve energia.
- ▶ Exercícios leves tais como caminhar podem dar mais energia aos pacientes.
- ▶ Gastar energia apenas no cumprimento de tarefas importantes.
- ▶ Quanto menos transfusão o paciente receber, melhor para ele.

As transfusões podem trazer outras doenças como as infecções (hepatite, HIV, citomegalovirose), excesso de ferro no corpo que se deposita no coração, pulmões e fígado e ainda, desenvolvimento de anticorpos contra sangue de outra pessoa.

4. CUIDADOS GERAIS:

- ▶ Pacientes com AA devem informar a seu dentista, sobre sua patologia, bem como a todos os médicos que procuram. Pode haver infecção ou sangramento, caso o tratamento seja feito quando a contagem de plaqueta estiver baixa.
- ▶ A relação sexual não está proibida, no entanto o uso de preservativo é indispensável para a proteção dos parceiros do paciente.



Expediente

Direção Geral

Simone Silveira

Equipe Técnica

Grupo Interdisciplinar de Tratamento de Pessoas Portadoras de Doenças Hemolíticas Hereditárias

Claudia Máximo

Heloísa Miranda

Carla Boquimpani

Editoração

Marcos Monteiro

Revisão

Janeiro de 2014

Tome nota:

SERVIÇO SOCIAL DO HEMORIO

Rua Frei Caneca, nº 8, sala 633 - Centro
Rio de Janeiro - Tel.: 2505-0750 / 21 2505-6705
Ramal 2114

**Aqui você vai encontrar pessoas
que se importam com você.**

ONDE QUER QUE VÁ, LEVE UMA
MENSAGEM DE AMOR



FALE SOBRE A
DOAÇÃO DE SANGUE!



Hemorio
Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti
Rua Frei Caneca, 8 - Centro - RJ - CEP: 20.211-030
Tel.: 2505-0750 | 2505-6750 | 2332-8611

 @hemorio

 www.facebook.com/hemoriodoesangue



SECRETARIA
DE SAÚDE

FUNDAÇÃO
SAÚDE


HEMORIO


FUNDACÃO
PRÓ-HEMÓRIO

 DISQUE SANGUE
0800 2820708