Anemia hemolitica autoimune

Grupo de doenças que envolvem a produção de autoanticorpos contra componente das membranas das hemácias, isso faz com que haja uma hemólise prematura. Quando os médicos diagnosticam o paciente com anemia hemolítica autoimune, em geral eles se referem à ´´anemia hemolítica autoimune associada a anticorpos IgG´´. Essa patologia pode ter origem tanto primária quanto secundária.

A maioria dos pacientes diagnosticados com essa doença possuem mais de 40 anos, aumentando a incidência de maneira diretamente proporcional ao avanço da idade. As mulheres são sabidamente um grupo de risco ( 65% dos portadores da doença) e muitas vezes associado com LES.

Na maioria das vezes ocorre hemólise extravascular devido aos autoanticorpos antieritrocitários, em raras vezes pode haver hemólise intravascular quando o sistema complemento consegue chegar em seu componente lítico, pois as hemácias possuem componentes que inibem a formação do complexo de ataque a membrana. Há uma produção policlonal de anticorpos IgG induzida por células CD4 ativadas. Estes autoanticoirpos funcionam como opsoninas que estimulam a fagocitose pelos macrófagos, transformado as em esferócitos que serão destruídos nos sinusoides esplênicos ou acabam destruindo diretamente na própria circulação sanguínea. O índice de hemólise depende da avidez e da quantidade dos autanticorpos contra os antígenos das hemácias. Quanto maior ambos os fatores, maior a destruição dos eritrócitos.

O grau de anemia depende não somente da hemólise, mas também da capacidade de compensação da medula óssea em produzir eritrócitos. Se houver um suprimento adequado pode haver um aumento de 6 a 8x nessa taxa de produção. Ocorre uma hiperplasia eritróide e o lançamento de reticulócitos em maior quantidade ou até formas mais jovens. A anemia passa a ser detectada quando há decréscimo para 10 dias a meia vida da hemácia.

Raramente os autoanticorpos atingem o sistema ABO, 1/3 atinge o Rh, 1/3 as glicoproteínas e o outro 1/3 contra o sistema Kell, Duffy ou outros componentes da membrana. Não se conhece a causa que desencadeia esse processo autoimune, sabe-se que há uma deficiência na regulação da resposta imune pelas células CD4 e pode haver algum antígeno exógeno promovendo reação cruzada.

Geralmente possui um caráter insidioso, mas em alguns casos pode haver um processo abrupto e grave. No caso de ser um quadro primário, os sintomas de anemia predominam, como astenia, fadiga e outros. Já no caso de ser algo secundário muitas vezes a doença de base corrobora mais com o quadro clínico. Estes sintomas variam com a idade, com o ´´indice de hemólise, presença de comorbidades e outro fatores.

Para o diagnóstico deve-se realizar uma anamnese completa, avaliando quais as medicações o paciente faz uso ( descartar anemia hemolítica induzida por droga), quais as comorbidades do paciente ( colite ulcerativa, Linfoma não Hodgkin, LES, LLC de células B dentre outras possuem relação com a AHAI). Ao exame físico não há sinais patognomônicos, mas sim pistas fortes de hemólise como icterícia, baço palpável ( mais de 50% casos) e palidez. Pode haver hepatomegalia associada. Deve-se observar ao exame se noção há sinais de outra doença primária. O esfregaço sanguíneo pode evidenciar uma maior quantidade de reticulócitos e esferócitos na circulação. Pode haver uma leve plaquetose e leucocitose. Os sinais laboratoriais que indicam hemólise são o aumento de bilirrubina indireta e DHL ( não específico) e diminuição de haptoglobina ( não específico ) . O teste confirmador de diagnóstico é o Coombs direto ( antiglobulina ), mas deve ser analisado com cautela devido há relativamente frequentes falsos positivos e negativos.

O tratamento inicial é feito com corticoterapia, sendo a droga de escolha a prednisona com 1 a 1,5 mg/kg/dia, com duração incerta, sendo a diminuição de reticulócitos e elevação dos eritrócitos frequente em 3 a 4 semanas. ¼ dos pacientes com esse tratamento em remissão completa, ½ precisam manter doses baixas de prednisona o resto da vida e os outros ¼ apresentam uma resposta somente transitória. Para os pacientes que conseguem a remissão, deve haver um lento desmame, e caso haja uma recidiva realiza novo aumento de dose.A transfusão sanguínea é indicada pela clínica do paciente, quando este possui sintomas muito exacerbados de dispneia, baixa tolerância ao exercício, incapacidade ao trabalho. Em geral isso ocorre quando a Hb está abaixo de 10mg/ Dl, mas comorbidades como doença coronariana podem forçar o transplante antes desses níveis laboratoriais. Sempre ao exame haverá uma interferência na compatibilidade sanguínea, o que não deve impedir a transfusão em casos necessários. Realizar a transfusão sabendo das possíveis e frequentes reações adversas. A esplenectomia pode ser realizados em pacientes que nçao respondem a corticoterapia ou em casos que o paciente fica dependente de seu uso por toda a vida, em 2/3 ocorre a remissão completa após este procedimento. Há uma plaquetose pós cirúrgica transitória que raramente ultrapassa 500.000 e não aumenta significativamente o risco de trombose. O risco maior é de desenvolvimento de infecções graves no período pós operatório ( malária, sepse por pneumococos dentre outras ). Em pacientes refratários a todos os tratamentos citados anteriormente pode tentar utilizar o rituximabe, além de ou outros anticorpos monoclonais ou imunossupressor, mas em que não há ensaios clínicos confiáveis que comprovem a eficácia destes recursos terapêuticos.

DESENHAR LIGAÇÃO DA PORÇÃO Fc DO ANTICORPO AO RECEPTOR FcY