

**UNIVERSIDADE EM TRANSFORMAÇÃO:
INTEGRALIZANDO SABERES E EXPERIÊNCIAS**

2 A 6 DE SETEMBRO/2019



Marque a opção do tipo de trabalho que está inscrevendo:

Resumo **Relato de Experiência** **Relato de Caso**

A IMPORTÂNCIA DA CONSCIENTIZAÇÃO DOS PACIENTES COM HEMOCROMATOSE HEREDITÁRIA SOBRE A FASE DE MANUTENÇÃO NO TRATAMENTO COM SANGRIA TERAPÊUTICA.

AUTOR PRINCIPAL: Manuela Meinhardt Pinheiro dos Santos.

CO-AUTORES: Letícia Cichocki Iuhniseki, Agnes Gabrielle Wagner, Leticia Eickhoff, Luciana Bertelli Dagostini, Lisia Hoppe, Eliane Bianchini, Alexandre Tognon, Luiz Antonio Bettinelli, Fernanda Marcantte Carlotto.

ORIENTADOR: Cristiane da Silva Rodrigues de Araújo.

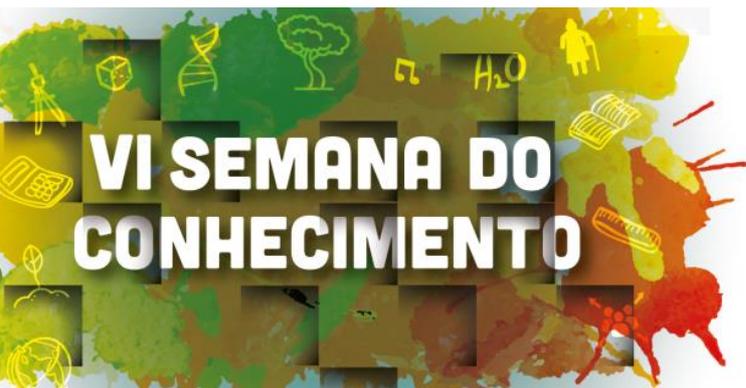
UNIVERSIDADE: Serviço de Hemoterapia – Hospital São Vicente de Paulo

INTRODUÇÃO

A Hemocromatose Hereditária (HH) é uma doença autossômica recessiva que se caracteriza por uma predisposição genética à absorção excessiva de ferro proveniente da dieta, que leva ao acúmulo progressivo nos tecidos. Nos casos confirmados e com evidências de sobrecarga de ferro, a sangria periódica é o tratamento indicado. A sangria é realizada em duas fases, a primeira, chamada de indução, que tem como objetivo reduzir a sobrecarga de ferro e sintomas, quando presentes, além de evitar a expansão de lesões já estabelecidas. A segunda fase de manutenção, tem como objetivo manter os valores de índice de saturação de transferrina e ferritina sérica normais, com a finalidade de intervir na evolução natural da doença, devendo o tratamento ser mantido ao longo da vida. Por conta desse contexto, foi realizado um estudo coorte histórico de pacientes com HH submetidos a sangria terapêutica em um Serviço de Hemoterapia do Norte do Rio Grande do Sul e avaliado quantos chegaram à fase de manutenção.

DESENVOLVIMENTO:

Estudo de coorte histórico e descritivo realizado no Serviço de Hemoterapia do Hospital São Vicente de Paulo, em Passo Fundo, Rio Grande do Sul. A população do estudo foi composta por todos os pacientes atendidos pelo Serviço de Hemoterapia do HSVP com diagnóstico de HH e que realizaram sangria terapêutica entre março de 2011



UNIVERSIDADE EM TRANSFORMAÇÃO: INTEGRALIZANDO SABERES E EXPERIÊNCIAS

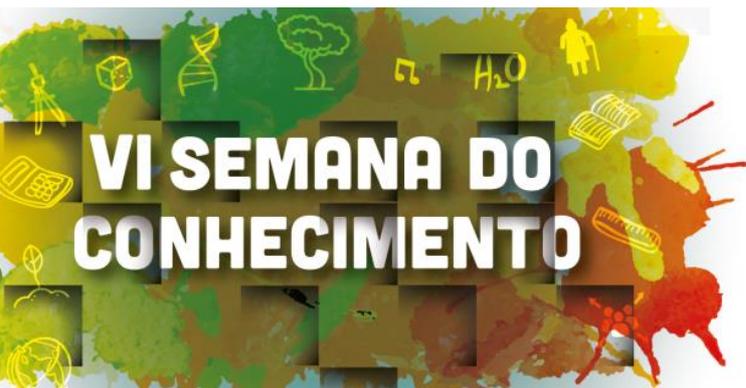
2 A 6 DE SETEMBRO/2019



e julho de 2014. O recrutamento dos pacientes do estudo foi realizado no banco de dados existente, como critérios de inclusão definiu-se que os pacientes deveriam ter idade acima de 18 anos, ter sido atendidos pelo Serviço de Hemoterapia do Hospital São Vicente de Paulo e submetidos à sangria terapêutica com o diagnóstico de Hemocromatose Hereditária. O instrumento de pesquisa foi preenchido com os dados clínicos, dados epidemiológicos, dados laboratoriais, de imagem e conduta terapêutica (sangrias de indução e manutenção), registrados nos prontuários existentes no serviço. Estes dados foram destinados a outra publicação, exceto os mais relevantes relacionados a sangria terapêutica serão descritos neste artigo.

Analisou-se um total de 222 pacientes submetidos à sangria neste período, no qual 89 indivíduos eram portadores de HH. Destes 71(79,72 %) eram homens, com média de idade de $51,5 \pm 10,6$ anos, 36 (40,0%) sintomáticos, 65 (78,3%) eram positivos para mutações do gene HFE. Em 29 (32,6%) pacientes, a primeira sangria foi realizada em 2011, 21 (23,6%) em 2012, 20 (22,5%) em 2013 e 19 (21,3%) em 2014. Foram identificados cinco pacientes que realizaram sangria, como meta para a fase de manutenção, apresentando ferritina menor que 50ng/ml e sete casos com ferritina menor que 100ng/ml. As características sociodemográficas e o resultados da pesquisa genética (subtipo de HH) foram apresentados no trabalho de origem sobre a prevalência da doença na região de estudo.

A expressão da hemocromatose hereditária é variável, podendo ocorrer de maneira precoce em algumas pessoas e tardiamente em outras. As manifestações clínicas são influenciadas pela idade, pelo sexo, pelo conteúdo de dieta de ferro, consumo de álcool, hepatite C, entre outros fatores, ainda desconhecidos ¹. A hemocromatose hereditária é raramente diagnosticada antes dos 20 anos, estando à maioria dos pacientes sintomáticos entre 40 a 50 anos². Apesar do gene defeituoso ser igualmente distribuído



UNIVERSIDADE EM TRANSFORMAÇÃO: INTEGRALIZANDO SABERES E EXPERIÊNCIAS

2 A 6 DE SETEMBRO/2019



entre homens e mulheres, a maioria dos estudos menciona ser a proporção de casos entre homens e mulheres de 4 a 10:1, respectivamente³.

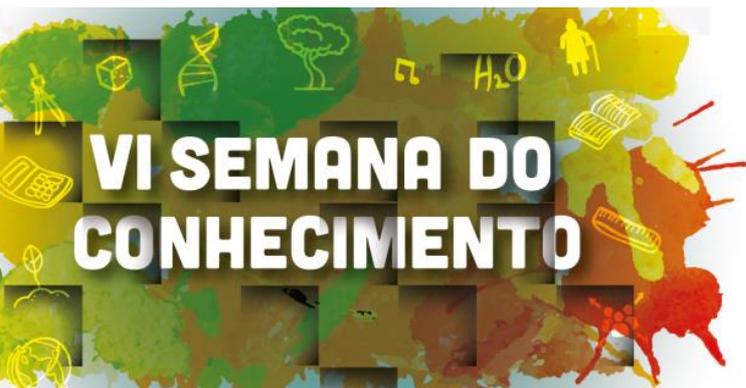
O índice de saturação da transferrina (IST) foi uma ferramenta fundamental para o diagnóstico da HH, e a ferritina Sérica (FS) para o acompanhamento do tratamento, e definição das fases de indução e manutenção das sangrias terapêuticas, conforme descrito na tabela 1. O diagnóstico precoce com o início da terapêutica com flebotomias aumenta a sobrevida dos pacientes com HH⁴. Nesta fase o IST é um dado laboratorial primordial, contudo para a fase de manutenção a avaliação da ferritina torna-se fundamental.

CONSIDERAÇÕES FINAIS:

Concluimos que caso a doença não seja diagnosticada e tratada, várias manifestações clínicas severas podem ocorrer, principalmente entre a quinta e sexta década de vida. Ainda neste estudo, constatou-se o diagnóstico tardio e a baixa adesão ao tratamento, reforçando a importância das abordagens multidisciplinar e multiprofissional nesta patologia.

REFERÊNCIAS

- 1 - BRANDHAGEN, David J.; FAIRBANKS, Virgil F.; BALDUS, William. Recognition and Management of Hereditary Hemochromatosis. *American Family Physician*, S.l., v. 65, n. 5, p.853-861, mar. 2002.
- 2- WOJCIK, J.P. et al. Natural history of C282Y homozygotes for hemochromatosis. *Journal of Gastrointestinal Cancer*, v.16, n.5, p.297-302, 2002.
- 3- SOUZA, Aécio Flávio Meirelles de; CARVALHO-FILHO, Roberto J.; CHEBLI, Júlio Fonseca. Hemocromatose hereditária: relato de caso e revisão da literatura. *Arquivos de Gastroenterologia*, [s.l.], v. 38, n. 3, p.194-202, set. 2001.



UNIVERSIDADE EM TRANSFORMAÇÃO: INTEGRALIZANDO SABERES E EXPERIÊNCIAS

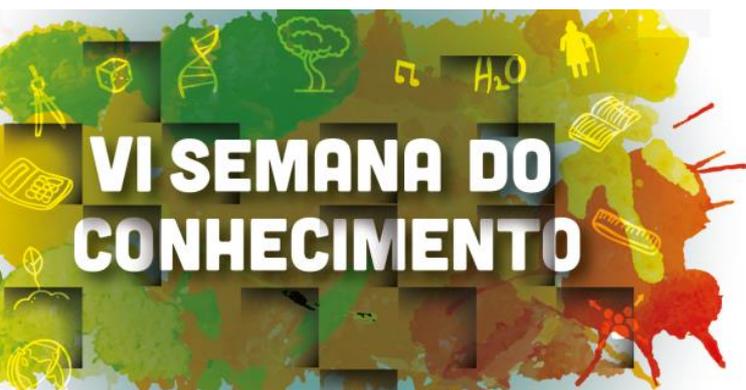
2 A 6 DE SETEMBRO/2019



4- PIETRANGELO, Antonello. Hereditary Hemochromatosis: Pathogenesis, Diagnosis, and Treatment. *Gastroenterology*, [s.l.], v. 139, n. 2, p.393-408, ago. 2010.

NÚMERO DA APROVAÇÃO CEP OU CEUA (para trabalhos de pesquisa): 809.528

<p>UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO / PRÓ-REITORIA DE PESQUISA E PÓS-GRADUAÇÃO</p>
PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP
DADOS DO PROJETO DE PESQUISA
Título da Pesquisa: Avaliação da incidência e fatores associados à Hemocromatose Hereditária em pacientes submetidos à sangria terapêutica em um serviço de hemoterapia do norte do Rio Grande do Sul
Pesquisador: Cristiane da Silva Rodrigues de Araújo
Área Temática:
Versão: 2
CAAE: 35619414.5.0000.5342
Instituição Proponente: Universidade de Passo Fundo/Vice-Reitoria de Pesquisa e Pós-Graduação
Patrocinador Principal: Financiamento Próprio
DADOS DO PARECER
Número do Parecer: 809.528
Data da Relatoria: 30/09/2014
Apresentação do Projeto: Estudo de coorte histórico (coorte retrospectiva) em pacientes submetidos à sangria terapêutica em um serviço de hemoterapia no período de 2011 a 2014. O estudo será realizado com os indivíduos atendidos no serviço de hemoterapia do Hospital São Vicente de Paulo, que já possuem o diagnóstico de hemocromatose e que realizam sangria terapêutica nesse serviço
Objetivo da Pesquisa: A pesquisa visa determinar a incidência e os fatores associados à Hemocromatose Hereditária em pacientes submetidos à sangria terapêutica em um serviço de hemoterapia do norte do Rio Grande do Sul.
Avaliação dos Riscos e Benefícios: No projeto não consta a avaliação de riscos e benefícios. No entanto, como se trata de projeto de análise de dados de prontuário pode ser considerada pesquisa de risco mínimo.
Comentários e Considerações sobre a Pesquisa: Nenhum
Endereço: BR 285- Km 171 Campus I - Centro Administrativo Bairro: Divisão de Pesquisas / São José CEP: 99.010-970 UF: RS Município: PASSO FUNDO Telefone: (54)3316-8370 Fax: (54)3316-8798 E-mail: cep@upf.br
<small>Página 01 de 02</small>



UNIVERSIDADE EM TRANSFORMAÇÃO: INTEGRALIZANDO SABERES E EXPERIÊNCIAS

2 A 6 DE SETEMBRO/2019



ANEXOS

Tabela 1. Resultado do tratamento estratificado por ano calendário do início do tratamento dos pacientes com HH para avaliação do seguimento da Sangria Terapêutica

	Início do Tratamento			
	2011	2012	2013	2014
Número de sangrias	4,0 (3,0 – 7,0)	5,0 (3,0 – 8,0)	6,0 (3,0 – 9,0)	3,0 (2,0 – 4,0)
Volume retirado (mL)	2000 (1175 – 3275)	2650 (1350 – 3375)	2325 (975 – 4125)	1500 (1000 – 1800)
Ferritina < 50	1 (3,4%)	2 (9,5%)	2 (10,0%)	—
Ferritina < 100	1 (3,4%)	3 (14,3%)	3 (15,0%)	—
ISTF ≤ 45%	10 (34,5%)	3 (14,1%)	6 (30,0%)	9 (47,7%)
Hematócrito	41,9 ± 3,7	42,1 ± 3,3	42,0 ± 2,2	40,4 ± 2,7

Valores expressam frequência absoluta e relativa, média ± desvio padrão ou mediana (p₂₅ – p₇₅).