

Eritroblastopénia — Um Caso Clínico —

MADALENA LOPO TUNA, ANABELA FERRÃO, ANABELA MORAIS, ABRAÃO ESAGUY

*Unidade de Hematologia
Serviço de Pediatria
Hospital de Santa Maria*

Resumo

Os autores descrevem e discutem um caso de eritroblastopénia transitória, numa criança de quatro anos de idade, previamente saudável.

É uma doença em que existe supressão temporária da eritropoiese e que se manifesta, na maioria dos casos, exclusivamente por palidez. A evolução para a cura é espontânea, sem necessidade de tratamento, para além do suporte transfusional.

Palavra-chave: Aplasia pura de glóbulos vermelhos – Eritroblastopenia transitória – Criança.

Summary

The authors describe and discuss a case of transient erythroblastopenia in a previously healthy four and a half year old child.

This is a disorder in which erythropoiesis is temporarily suppressed. Apart from pallor, other clinical manifestations are rare. As total recovery is spontaneous, the current recommendation is to transfuse only if patients develop cardiovascular compromise from the anemia.

Key-words: Pure red cell aplasia – Transient erythroblastopenia – Child.

Introdução

A eritroblastopénia em crianças previamente saudáveis foi pela primeira vez descrita por Gasser, em 1949, tendo constatado que a recuperação é rápida e espontânea. Em 1970, Wranne chamou "eritroblastopénia da infância" a quatro casos de aplasia eritrocitária transitória⁽¹⁾.

A eritroblastopénia transitória é a causa mais frequente de aplasia pura de glóbulos vermelhos em crianças imuno-competentes, sendo a sua etiopatogenia, muito provavelmente, imunológica^(2, 3, 4). Em cerca de metade dos doentes existe história de doença viral (gastro-enterite ou infecção respiratória alta), entre 0 a 4 meses antes do aparecimento da anemia⁽¹⁾. Clinicamente traduz-se, na maioria dos casos, apenas por palidez da pele e das mucosas, de instalação lenta, sendo frequentemente notada pelos pais apenas quando a anemia é importante^(1, 2, 4, 5, 6). Laboratorialmente, a anemia é normocítica, normocrómica,

com reticulocitopénia^(1, 2, 4, 5). Os níveis de hemoglobina atingidos podem variar entre os 2,1 e os 7,7 g/dl⁽²⁾. Face aos baixos níveis de hemoglobina, habitualmente encontrados nestes doentes, transfusões de concentrado eritrocitário são necessárias em 60% das crianças, mas uma única transfusão é suficiente em mais de 10% dos casos. A atitude actualmente recomendada é de vigilância, recorrendo a transfusão apenas se houver compromisso cardio-vascular^(1, 2, 6, 7, 8, 9). Os corticosteroides e outras terapêuticas imunossupressoras não estão indicados no tratamento desta entidade clínica^(1, 2).

A recuperação ocorre espontaneamente, habitualmente em duas semanas, ocasionalmente um a dois meses após o diagnóstico, sendo o prognóstico excelente^(1, 4, 6, 9).

Caso Clínico

M. S. B., sexo masculino, 4 anos e 6 meses, raça caucasiana, internado por palidez da pele e mucosas.

Primeiro filho de pais consanguíneos, primos em terceiro grau, restantes antecedentes familiares irrelevantes.

Gestação vigiada, de termo, sem intercorrências. Parto distócico ("forceps"), hospitalar. Parâmetros somato-

Entregue para publicação em 09/05/97.

Aceite para publicação em 12/06/97.

métricos ao nascer: peso 3880 g (P75-90); comprimento 53,5 cm (P75-90); perímetro cefálico 37 cm (P90). Índice de Apgar aos 5 minutos de 10. Período neonatal sem intercorrências.

Aleitamento materno exclusivo até ao mês e meio de vida e a partir dessa altura aleitamento artificial. Diversificação alimentar com início aos quatro meses, sem intolerâncias. Suplemento com polivitamínico durante os dois primeiros anos de vida.

Imunizações actualizadas.

Bom desenvolvimento psicomotor e estaturoponderal, com peso e estatura a evoluírem sempre no P75-90.

Aparentemente bem até Novembro de 96, altura em que os pais referem o aparecimento de uma ligeira palidez da pele e mucosas, de agravamento progressivo, sem quaisquer outras queixas acompanhantes. No início de Janeiro de 97 recorre ao médico assistente, tendo realizado análises laboratoriais, que mostram a existência de uma anemia grave (Hb: 5.7 g/dl), normocítica (VGM: 78.3 fl), normocrómica (HGM: 24.8 pg), com reticulocitopénia (6900 reticulocitos/mm³), sem alterações das outras séries hematológicas.

Dois meses antes do início do quadro clínico, refere episódio de gastro-enterite aguda, com duração de três dias e evolução espontânea para a cura.

Nega, durante este período, febre, emagrecimento, icterícia, alteração da cor da urina ou das fezes e a ingestão de medicamentos.

Ao exame objectivo apresentava um bom estado geral e nutricional com peso de 19 Kg (P75), estatura de 108 cm (P75) e um índice de MacLaren de 184. O facies era incaracterístico, não se observando dismorfias. A pele e mucosas evidenciavam uma palidez acentuada, sem icterícia. Não se palpavam gânglios periféricos aumentados de volume. F. R. = 20 ciclos/min. F. C. = 132 batimentos/min. T. A. = 90/55 mmHg. A auscultação pulmonar era normal, detectando-se à auscultação cardíaca um sopro sistólico grau III/VI, audível no foco pulmonar. O exame abdominal era normal, não se palpando organomegalias ou massas.

O hemograma efectuado à entrada confirmou a existência de uma anemia (Hb: 5.6 g/dl) normocítica (VGM: 80.1 fl), normocrómica (HGM: 27.08 pg), com reticulocitopénia (2085 reticulocitos/mm³), sem alterações das outras séries hematológicas. Os valores de glucose, ureia, creatinina, sódio, potássio, AST, ALT, bilirrubinas, proteínas totais e electroforese, imunoglobulinas, ferro, ferritina, vitamina B12 e folatos séricos eram normais. O teste de Coombs era negativo. O estudo da morfologia eritrocitária, a electroforese das hemoglobinas (incluindo HbF) e as enzimas eritrocitárias eram normais. As serologias, nomeadamente para Parvovírus B19, Epstein Barr, Citomegalovírus, vírus da Hepatite B e C, HIV1 e HIV2 eram negati-vas. A radiografia do tórax não mostrava

alterações. A punção medular aspirativa evidenciava uma hipoplasia acentuada da série eritrocitária, sem atingimento das outras séries hematológicas, que eram normocelulares, não apresentavam alterações maturativas e não se observavam células atípicas.

No 2º dia de internamento realizou ecocardiograma que mostrou ventrículo esquerdo ligeiramente dilatado e hipocóntil, com fluxos muito aumentados.

Fez transfusão de concentrado eritrocitário.

Nos restantes dias de internamento, assistiu-se a uma diminuição progressiva da palidez da pele e mucosas, com subida da hemoglobina, tendo a criança tido alta ao 10º dia clinicamente melhorada e com hemoglobina de 10.1 g/dl e reticulocitos de 390000/mm³. Dois meses após a alta tinha uma hemoglobina de 12,5 g/dl e 290000 reticulocitos/mm³.

Comentário Final

No caso presente a anemia é normocítica, normocrómica, com reticulocitopénia, de evolução lenta, sem atingimento das outras séries hematológicas, sendo evidente a existência de um défice isolado de produção de glóbulos vermelhos, ou seja, uma aplasia pura de glóbulos vermelhos.

Esta entidade tem várias causas possíveis, que se podem dividir em dois grupos: congénita (síndrome de Blackfan-Diamond) e adquirida^(1, 4).

No síndrome de Blackfan-Diamond a anemia manifesta-se, em 90% dos casos, antes do ano de vida. Aproximadamente 25% das crianças com este síndrome apresenta atraso de crescimento e dismorfias físicas⁽⁴⁾. No caso apresentado, dada a idade de aparecimento da anemia numa criança previamente saudável, sem dismorfias, com bom desenvolvimento psicomotor e estaturoponderal, esta hipótese diagnóstica parece muito pouco provável. Laboratorialmente, é habitual encontrar-se uma macrocitose e uma Hb F aumentada^(1, 2, 4), o que também não acontece neste caso.

A aplasia pura de glóbulos vermelhos adquirida tem várias etiologias possíveis^(1, 4) e destas podemos excluir as drogas, já que não havia história de ingestão medicamentosa. O mielograma obtido por punção medular aspirativa permitiu-nos também excluir doença linfoproliferativa. Consideramos ainda muito pouco provável a associação com doenças imunológicas como o lupus eritematoso sistémico, a artrite reumatoide e o timoma, já que não havia história sugestiva destas doenças. A etiologia viral seria uma hipótese a considerar, sendo importante excluir a infecção pelo Parvovírus B19 porque, por um lado, aparece habitualmente associado a anemia hemolítica hereditária (esferocitose hereditária, deficiência de

enzimas eritrocitárias, drepanocitose) e, por outro lado, a persistência da infecção pelo Parvovirus B19 pode ser responsável por uma eritroblastopénia prolongada essencialmente em doentes imunodeficientes. No entanto, a infecção por Parvovirus B19 pode ser ocasionalmente uma causa de eritroblastopénia transitória em crianças previamente saudáveis^(1, 4, 7, 10, 11). A história clínica, o estudo laboratorial e a evolução permitiram excluir a presença de uma anemia hemolítica, sendo a serologia para o Parvovirus B19 também negativa. As serologias para outros vírus, nomeadamente Citomegalovírus, Epstein-Barr, Hepatite B e C, HIV1 e HIV2 foram também negativas. No caso clínico descrito a anemia é normocítica e normocrômica, com reticulocitopénia, tendo-se manifestado dois meses após uma gastro-enterite aguda, numa criança com 4 anos e 6 meses, previamente saudável, com bom desenvolvimento estaturoponderal e sem dismorfias ao exame objectivo, com recuperação da hemoglobina para valores de 10,1 g/dl, em duas semanas, tendo feito apenas uma transfusão de concentrado eritrocitário.

Assim, concluímos tratar-se de um caso de eritroblastopénia transitória da infância.

BIBLIOGRAFIA

1. Alter B P, Young N S. The bone marrow failure syndromes. In: Nathan D G, Oski F A, eds. Hematology of Infancy and Childhood I. 4th ed. Philadelphia: W. B. Saunders Company, 1993: 216-88.
2. Kynaston J A, West N C, Reid M M. A regional experience of red cell aplasia. Eur J Pediatr 1993 Apr; 152 (4): 306-8.
3. Tamary H, Kaplinsky C, Shvartzmayer S, Umiel T, Pecht M, Levin S, et al. Transient erythroblastopenia of childhood. Evidence for cell-mediated suppression of erythropoiesis. Am J Pediatr Hematol Oncol 1993 Nov; 15 (4): 386-91.
4. Smith H. Microcytic and macrocytic anaemias. In: Smith H, ed. Diagnosis in Paediatric Haematology. 1st ed. New York: Churchill Livingstone, 1996: 13-60.
5. Schwartz E. Anemias of inadequate production In: Nelson W E, Behrman R E, Kliegman R M, Arvin A M, eds. Nelson Textbook of Pediatrics. 15th ed. Philadelphia: W. B. Saunders Company, 1996: 1380-90.
6. Yska A M, Plotz F B, Kramer P A, van-Lookeren-Campagne J G. Voorbijgaande erythroblastopenie bij kinderen; een onschuldige vorm van anemie. Ned Tijdschr Geneesk 1996 Mar 16; 140 (11): 613-5.
7. Carrette M, Brock P, Vyttebroeck A, Van Geet C, Segers K, Casteels Van Deelee M. Voorbijgaande erythroblastopenie bij 4 kinderen. Ned Tijdschr Geneesk 1995 Nov 18; 139 (46): 2375-7.
8. Tourniaire B, Bertrand Y, Manel A M, Philippe N. L' erythroblastopenie transitoire de la petite enfance. Arch Pediatr 1995 Feb; 2 (2): 124-9.
9. Skeppner G, Wranne L. Transient erythroblastopenia of childhood in Sweden: incidence and findings at the time of diagnosis. Acta-Paediatr 1993 Jun-Jul; 82 (6-7): 574-8.
10. Tchernia G, Dussaix E, Laurian Y. Parvovirus B19 et Pathologie pediatrique. Arch Pediatr 1994 May; 1 (5): 508-14.
11. Heegard E D, Hornsleth A. Parvovirus: the expanding spectrum of disease. Acta paediatr 1995 Feb; 84 (2): 109-17.

Correspondência: Madalena Lopo Tuna
 Abraão Esaguy
 Serviço de Pediatria
 Hospital de Santa Maria
 Av. Prof. Egas Moniz
 1600 LISBOA

