

Estratégias na Terapêutica Transfusional na Malária e Drepanocitose

António Barra

AHG Imunoemoterapia
Mestre BMS

2º Congresso Hispano-Português d Medicina Transfusional e Terapia Celular
2º Encontro Hispano-Luso-Afro-Latino-Americano de Transusão de Sangue
X Congresso da APIH; 28º Congresso SETS
Os desafios da transfusão segura , em África

Porto
03-06-2017

Serviço de Sangue e Medicina Transfusional
do HFF, EPE
Direcção do Serviço
Dra. Anabela Lichtner

Hospital Prof. Doutor **Fernando Fonseca, EPE**





Conflito de Interesses

- Nenhum conflito de interesses a declarar



Segurança Transfusional

- Meios
 - Humanos – Profissionais altamente especializados
 - Tecnológicos e infra-estruturas
 - Organizacionais/Gestão
- Legislação/Linhas orientadoras
 - Uniformização de critérios
- Verificação de cumprimento dos critérios
 - Hemovigilância
 - Auditorias
 - Inspeções
- Sensibilidade e empenho políticos
 - Disponibilização de recursos económicos



O que temos em comum

- Doentes com drepanocitose
- Doentes com malária
- Necessidade de tratar/transfundir estes doentes
- Fluxos migratórios e visitas turísticas
- Dadores de sangue/componentes
- Potencial transmissão de malária pela transfusão
- Um orçamento, para a saúde, que é limitado



Realidades diferentes

- ❖ Endemicidade
 - África – **zonas endémicas de paludismo**
 - Portugal sem registos de malária indígena desde 1959
Aumento dos casos de malária importada – 2013/2015
- ❖ Mortes por malária
 - África (2015) – 88% do número total, estimado, de mortes (438.000)
Na África subsariana (2011) – maioritariamente crianças com menos de 5 anos de idade
 - Portugal (1960-2012) – 2,6 mortes/ano (média) – malária importada
 - EU (2000-2015) – Não há registos de morte por malária indígena
- ❖ Malária - Transmissão por transfusão
 - À escala global é das infeções que mais comumente se transmite por esta via
 - Não se registaram, em Portugal, casos de transmissão por esta via (2009-2015)



Realidades diferentes

- ❖ Doentes afetados por drepanocitose
 - África **10,68/1000 habitantes** – Europa 0,07/ 1000 habitantes
 - África – 80% dos casos de drepanocitose e 70% dos RN afetados mundialmente
 - Portugal – aumento de fluxos migratórios de populações portadoras de HbS
 - HFF **0,7-1,0/1000 habitantes** – Portugal – 0,25/1000 habitantes
- ❖ Morte e complicações na população homozigótica (HbSS)
 - Países economicamente desfavorecidos – morte antes dos 5 anos de idade
 - Países com maior potencial económico – adultos, sobreviventes, com complicações crónicas



Realidades diferentes

- ❖ Compensação material por dádiva de sangue
 - África ainda subsiste a **dádiva de sangue remunerada**
 - Portugal dádiva benévola, não remunerada
- ❖ Critérios de aprovação de dadores de sangue não podem ser os mesmos
 - Portugal – Suspensão por 4 meses após regresso de zonas endémicas, se assintomático, com posterior aprovação dependente do resultado do teste de deteção de acs. anti-*Plasmodia*
- ❖ Testes disponibilizados e realizados, às dádivas
 - Zonas endémicas – testes disponíveis não permitem evitar, totalmente, casos de transmissão de malária



Realidades diferentes

- ❖ Diferenças antigénicas
 - Maior dificuldade em encontrar dadores compatíveis, de origem europeia, com os doentes, de origem africana - Fy(a-b-)
- ❖ Disponibilidade de dadores HbS negativos
 - Maior facilidade encontrar este tipo de dadores na população europeia
- ❖ Produtos disponibilizados para tratamento/redução patogénica
 - Países em desenvolvimento – Utilização de Sangue Total é uma prática comum
 - HFF – Componentes Sanguíneos



Prática transfusional SSMT HFF - malária

- ❖ Trombocitopenia
 - Transfusão de CP, não está indicada, exceto em caso de hemorragia ativa
- ❖ Anemia
 - Transfusão de CE, pode estar indicada em caso de anemia sintomática
- ❖ Transfusão permuta
 - Sem indicação



Prática transfusional SSMT HFF - drepanocitose

❖ Terapêutica transfusional

- Transfusão simples
 - Htc pós transfusional deverá ser de 30%/Hb 10 g/dl.
Não ultrapassar valores Htc de 36%
 - Monitorizar valores de ferritina e sat. da transferrina se transfundido cronicamente
- Transfusão permuta parcial
 - Atingir valores de HbS < 30% no AVC ou sua prevenção ou 30-50% nas outras complicações, agudas ou crónicas
 - Menor possibilidade de sobrecarga de Fe



Prática transfusional HFF - drepanocitose

- ❖ Transfusão Permuta Parcial para optimização de complicações agudas*
 - AVC
 - STA com agravamento clínico (aumento das necessidades de O₂ ou início de ventilação mecânica)
 - CVO refratária ao tratamento convencional
- ❖ Transfusão Permuta Parcial profilática*
 - Prevenção do AVC primário ou secundário
 - Complicações agudas recorrentes: CVO; STA; Priapismo.
 - No período pré-operatório de cirurgias *major*

* Avaliação feita pela pediatria



Prática transfusional HFF - drepanocitose

- ❖ Métodos para transfusão permuta parcial
 - Manual
 - Automático – *Spectra Optia*[®] *Apheresis System* (Terumo BCT)
 - Maior eficácia na diminuição da HbS
 - Melhor controlo de volumes
 - Permite um maior espaçamento dos procedimentos



Prática transfusional SSMT HFF - drepanocitose

- ❖ Pedido de transfusão para doente com diagnóstico ou suspeita diagnóstica de drepanocitose
 - Estudo da amostra do doente
 - ABO – Direta e reversa
 - RhD
 - Fenotipagem alargada
 - C,c, E, e
 - K e k
 - **Jka, Jkb, Fya, Fyb, S, s**
 - PAI, TAD

- Doentes Fyb- - genotipagem, ao laboratório de imunoematologia do IPST, para deteção do alelo silencioso



Prática transfusional SSMT HFF - drepanocitose

- ❖ Estudo dos dadores de sangue/CS
 - Detecção, qualitativa, de HbS na 1ª dádiva
 - Fenotipagem alargada a todos os dadores a partir da 3ª dádiva
 - Fenotipagem alargada nos dadores não caucasianos antes da 3ª dádiva
 - Decisão médica
 - Base de dados eletrónica
 - Fácil procurar unidades estudadas, e fenotipicamente idênticas, disponíveis
- ❖ Esta estratégia permitiu não haver registo de aloimunizações entre estes doentes



Prática transfusional SSMT HFF - drepanocitose

- ❖ Outras medidas
 - Divisão em alíquotas (pediatria) – menor exposição a múltiplos dadores
 - Leucoredução universal
 - Irradiação de componentes (CEs, CPs)



Prática transfusional SSMT HFF - drepanocitose

❖ Ligação ao IPST

- Genotipagem dos doentes Fyb-
- Requisição de CEs para doentes, para os quais não existem disponíveis, no SSSMT/HFF, fenótipos idênticos/compatíveis



Estratégias para África Transfusionalis

- ❖ A curto prazo
 - Realização da prova reversa na determinação do ABO
 - Profilaxia da malária nos doentes transfundidos
 - Determinação dos antígenos Rh (D,C,c,E,e) e K
- ❖ A médio/longo prazo
 - Separação em CS
 - Testes para os principais vírus
 - Utilização de tecnologias de redução patogénica



Estratégias para África

- ❖ A médio/longo prazo
 - Criação de estruturas de coordenação do processo transfusional
 - Criar programas de implementação/incentivo à dádiva benévola
 - Formação de profissionais especializados
 - Criação de centros de referência para tratamento e acompanhamento dos doentes com drepanocitose
 - Aumento da qualidade nutricional da população



Imagem: Blood I
by Teresa Rebotim

Equipa multidisciplinar

❖ SSMT

- Anabela Lichtner – Diretora; CS IHT
- Andreia Monteiro – AH IET
- Ferreira, R (Coordenadora); Mota, M; Venâncio, B; Simões, A; Magalhães, D; Santos, L; Silva, I; Fernandes, A; Rebelo, S; Santos, C; Hermínio, M, Gonçalves, A - TDT

❖ Pediatria

- Escobar, C; Moniz, M; Nunes, P; Abadesso, C; Ferreira, T; Loureiro, H; Dias, A; Almeida, H.

❖ IPST

- Rodrigues, M.J; Chabert, T



Estratégias na Terapêutica Transfusional na Malária e Drepanocitose

Hospital Prof. Doutor **Fernando Fonseca**, EPE



Imagem: Blood II
by Teresa Rebotim

