



CLINICAL, OBSTETRIC, AND PERINATAL COMPLICATIONS IN PREGNANCIES OF A PATIENT WITH β -THALASSEMIA INTERMEDIA

COMPLICAÇÕES CLÍNICAS, OBSTÉTRICAS E PERINATAIS EM GESTAÇÕES DE UMA PACIENTE COM β -TALASSEMIA INTERMÉDIA

COMPLICACIONES CLÍNICAS, OBSTÉTRICAS Y PERINATALES EN EMBARAZOS DE UNA PACIENTE CON β -TALASEMIA INTERMEDIA

Eliny Aparecida Vargas Machado Salazar¹, Maria Lúcia Ivo², Maria Auxiliadora de Souza Gerk³, Cristina Brandt Nunes⁴, Elenir Rose Jardim Cury Pontes⁵, Marcos Antonio Ferreira Júnior⁶

RESUMO

Objetivo: descrever as complicações clínicas, obstétricas e perinatais durante gestações de paciente com β -talassemia intermédia. **Método:** trata-se de relato de caso clínico com acompanhamento retrospectivo de quatro gestações de uma paciente com β -talassemia intermédia. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (UFMS), sob o Protocolo n. 1.781/2010. **Resultados:** como complicações clínicas, a paciente apresentou insuficiência cardíaca devido à sobrecarga de ferro, crise algica, prostração, dispneia frequente e infecções urinárias de repetição. Como intercorrências obstétricas, houve trabalho de parto prematuro, restrição de crescimento intrauterino e oligo-hidrânio. Em relação aos conceitos, todos foram classificados como pequenos para a idade gestacional e com baixo peso. **Conclusão:** na β -talassemia intermédia, a gestação pode contribuir para o surgimento de complicações, sendo necessário o acompanhamento por uma equipe multidisciplinar durante o processo gestacional e perinatal para redução da morbimortalidade materna e neonatal. **Descritores:** β -Talassemia Intermédia; Complicações Hematológicas na Gravidez; Assistência Perinatal.

ABSTRACT

Objective: to describe the clinical, obstetric, and perinatal complications during pregnancies of a patient with β -thalassemia intermedia. **Method:** this is a clinical case report with retrospective follow-up of four pregnancies of a patient with β -thalassemia intermedia. The study was approved by the Research Ethics Committee of Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (UFMS), under the Protocol 1,781/2010. **Results:** as clinical complications, the patient showed heart failure due to iron overload, pain crisis, prostration, frequent dyspnea, and repeated urinary infections. As obstetric complications, there was preterm labor, intrauterine growth restriction, and oligohydramnios. Regarding fetuses, all were classified as small for gestational age and having low weight. **Conclusion:** in β -thalassemia intermedia, pregnancy can contribute to the onset of complications, requiring follow-up by a multidisciplinary team during the gestational and perinatal process for reducing maternal and neonatal morbimortality. **Descriptors:** β -Thalassemia Intermedia; Hematological Complications In Pregnancy; Perinatal Care.

RESUMEN

Objetivo: describir las complicaciones clínicas, obstétricas y perinatales durante los embarazos de una paciente con β -talasemia intermedia. **Método:** esto es un reporte de caso clínico con seguimiento retrospectivo de cuatro embarazos de una paciente con β -talasemia intermedia. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética en Investigación de la Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (UFMS), bajo el Protocolo 1.781/2010. **Resultados:** como complicaciones clínicas, la paciente presentó insuficiencia cardíaca debido a la sobrecarga de hierro, crisis de dolor, postración, disnea frecuente y repetidas infecciones urinarias. Como complicaciones obstétricas, hubo trabajo de parto prematuro, restricción de crecimiento intrauterino y oligohidramnios. Con relación a los fetos, todos fueron clasificados como pequeños para la edad gestacional y con bajo peso. **Conclusión:** en la β -talasemia intermedia, el embarazo puede contribuir a la aparición de complicaciones y se muestra necesario el seguimiento por un equipo multidisciplinario durante el proceso gestacional y perinatal para reducción de la morbimortalidad materna y neonatal. **Descriptor:** β -Talasemia Intermedia; Complicaciones Hematológicas en el Embarazo; Atención Perinatal.

¹Enfermeira. Mestre em Enfermagem. Professora na Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (UFMS). Campo Grande (MS), Brasil. E-mail: elinivms@hotmail.com; ²Enfermeira. Doutora em Enfermagem. Professora na Faculdade de Medicina Dr. Hélio Mandetta da UFMS. Campo Grande (MS), Brasil. E-mail: ivoms@terra.com.br; ³Enfermeira. Doutora em Enfermagem. Professora na Faculdade de Medicina Dr. Hélio Mandetta da UFMS. Campo Grande (MS), Brasil. E-mail: masgerk@hotmail.com; ⁴Enfermeira. Doutora em Enfermagem. Professora na Faculdade de Medicina Dr. Hélio Mandetta da UFMS. Campo Grande (MS), Brasil. E-mail: cbrandtn@hotmail.com; ⁵Odontóloga. Doutora em Odontologia. Professora na Faculdade de Medicina Dr. Hélio Mandetta da UFMS Campo Grande (MS). Brasil. E-mail: elenirpontes@uol.com.br; ⁶Enfermeiro. Doutor em Enfermagem. Professor no Departamento de Enfermagem da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN). Natal (RN), Brasil. E-mail: marcosjunior@ufrnet.br

INTRODUÇÃO

As hemoglobinopatias são alterações hereditárias que envolvem genes responsáveis pela síntese da hemoglobina normal. A doença falciforme, a hemoglobina C e as talassemias alfa e beta são hemoglobinopatias comuns no Brasil.¹ As talassemias são marcadas por diminuição na produção de uma ou mais cadeias polipeptídicas que, em geral, resultam no desenvolvimento de uma anemia microcítica e hipocrômica, e são classificadas como talassemia maior, talassemia intermédia e talassemia menor.¹⁻³

A β -talassemia intermédia é mais rara, com manifestações clínicas como anemia e esplenomegalia, menos intensas e não dependentes de transfusão. É um grupo diferente das talassemias, no qual as hemácias têm sua vida média abreviada, com promoção de anemia, mas sem necessidade de transfusão sanguínea regular.^{1,4,5}

A β -talassemia intermédia tem amplo e variável espectro clínico. Pode caracterizar desde uma expressão leve, completamente assintomático por toda a vida, até a expressão mais grave, geralmente dos 2 aos 6 anos de idade, com retardo de crescimento e desenvolvimento.^{3,5-7}

Acredita-se que à medida que aumenta a frequência de gestações em mulheres com β -talassemia intermédia, as complicações se tornam mais frequentes e mais complexas.¹⁻⁴ Nesse contexto objetiva-se:

- Descrever as complicações clínicas, obstétricas e perinatais durante gestações de paciente com β -talassemia intermédia.

MÉTODO

Artigo elaborado a partir da dissertação **Complicações intercorrentes nas gestações e os resultados perinatais das mulheres com hemoglobinopatias acompanhadas por um serviço de gestação de alto risco**, apresentada à Universidade Federal de Mato Grosso do Sul. Campo Grande-MS, Brasil. 2012.

Relato de caso clínico, realizado por meio de acompanhamento retrospectivo de dados secundários registrados em prontuário, de quatro gestações de uma paciente com β -talassemia intermédia, atendida no ambulatório para gestantes de alto risco de um hospital universitário de Campo Grande (MS), no período de novembro de 2010 a agosto de 2011. O caso foi analisado durante a realização de um estudo de corte transversal para investigação das complicações intercorrentes nas gestações e os resultados perinatais das mulheres com

hemoglobinopatias acompanhadas por um serviço de gestação de alto risco.

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (UFMS), sob o Protocolo n. 1.781/2010.

RELATO DO CASO

T.R.M., 30 anos, residente em Campo Grande. Gesta 4, pare 3, aborto 1, com passado obstétrico com relato de um aborto na terceira gestação, trabalho de parto pré-termo e dois recém-nascidos pequenos para idade gestacional. Foi diagnosticada por eletroforese de hemoglobinas aos 15 anos de idade após uma internação por crise renal e anemia aguda, seguida de relatos de fraqueza, tontura e crises dolorosas.

A paciente passou a receber acompanhamento ambulatorial por um hematologista. Foi realizada investigação familiar e identificado que sua mãe, duas tias e três primas, todas de descendência italiana, também eram portadoras da β -talassemia.

Gestação 1: Aos 23 anos de idade. Ao perceber os sintomas, como amenorreia, havia cerca de um mês, procurou a unidade básica de saúde (UBS) próxima à sua residência, quando foi confirmada a gravidez e encaminhada ao serviço de gestação de alto risco do hospital universitário. A gestação percorreu sem intercorrências clínicas ou obstétricas, exceto por um quadro de anemia com hemoglobina de 8,8 g/dl e um episódio de trabalho de parto pré-termo inibido, por volta de 33 semanas de gestação. Quanto ao resultado perinatal, o concepto foi a termo, do sexo masculino, caracterizado como pequeno para a idade gestacional e com peso de 2.880 g. Recebeu alta hospitalar sem intercorrências puerperais ou perinatais.

Gestação 2: Aos 25 anos de idade. Compareceu ao ambulatório de gestação de alto risco diretamente ao perceber os sintomas, com confirmação do diagnóstico de gravidez. O atendimento ocorreu em conjunto com a equipe de hematologia, com um total de 12 consultas obstétricas. Quanto às intercorrências clínicas, uma anemia severa ocorreu em 4 episódios, quando foi necessária hemotransfusão. Houve relato de cansaço extremo e prostração associados aos quadros de anemia severa. Os hemogramas confirmaram o diagnóstico, com hipocromia, microcitose, poiquilocitose, hemácias em gota e em alvo. Apresentou um episódio de infecção do trato urinário (ITU) na 20ª semana de gestação, com urocultura confirmada para *Escherichia coli*, tratada com antibióticos. Em

relação às complicações obstétricas, não houve relatos de intercorrências. Quanto ao resultado perinatal, o parto ocorreu a termo, com 39 semanas gestacionais, por via vaginal e sem complicações. O conceito do sexo feminino foi pequeno para a idade gestacional, com peso de 2.305 g, estatura de 47,5 cm, perímetro cefálico (PC) de 31 cm, perímetro torácico (PT) de 29 cm e perímetro abdominal (PA) de 29 cm. O índice de Apgar apresentou parâmetros normais no 1º e 5º minutos de vida.

Gestação 3: Aos 27 anos de idade. Procurou o ambulatório de gestação de alto risco com 9 semanas e 5 dias de gestação, com quadro de dor em baixo ventre e sangramento vaginal em pequena quantidade. Foi conduzida para a maternidade para realização de exame de ultrassonografia (USG), com diagnóstico de gestação anembrionária, encaminhada ao centro obstétrico para curetagem e transfusão sanguínea de duas unidades de concentrado de hemácias.

Gestação 4: Aos 28 anos de idade. Procurou o ambulatório de gestação de alto risco e o diagnóstico de gestação foi confirmado pelo exame de β -hormônio da gonadotrofina coriônica (HCG), com 4 semanas de gestação. Quanto às complicações clínicas, apresentou sopros cardíacos com desdobramento de bulhas e foi levantada a hipótese diagnóstica de comunicação intra-atrial (CIA). Apresentou um episódio de dor, cefaleia persistente, dispneia e cansaço frequente. Fez 3 transfusões sanguíneas, com 29, 30 e 36 semanas. Apresentou 2 episódios de ITU, um com 4 e outro com 36 semanas de gestação. Quanto às intercorrências obstétricas, referiu dor em baixo ventre e a USG apresentou alterações na resistência da artéria umbilical e placenta delgada, indicativo de sofrimento fetal. Quanto às complicações perinatais, recém-nascido pequeno para a idade gestacional, com peso de 2.870 g.

DISCUSSÃO

Neste caso de paciente com β -talassemia intermédia, observa-se que o diagnóstico é obtido, com frequência, na adolescência e início da fase reprodutiva adulta, pois a doença cursa de forma oligoassintomática.⁸ Apresentou anemia hipocrômica, seguida de relatos de tontura e fraqueza muscular durante toda a infância e adolescência, quando foi tratada como quadro de anemia ferropriva e diagnosticada somente após crise renal e anemia aguda, aos 15 anos de idade.

Esse fato faz atentar para a importância do diagnóstico precoce das hemoglobinopatias.

A paciente apresentou morbidade elevada à medida que aumentou o número de gestações, com complicações clínicas mais frequentes, provavelmente relacionadas com a fisiopatologia e as alterações hematológicas normais da gestação, bem como pela alta frequência de transfusões de sangue, que culminou em sobrecarga de ferro e desgaste cardiovascular. A anemia crônica pode causar aumento de abortos espontâneos, trabalho de parto pré-termo e retardo de crescimento intrauterino, além de complicações endócrinas devido à sobrecarga de ferro.^{5,6,8}

A gestante teve acompanhamento pela equipe multidisciplinar durante toda a gestação, o que contribuiu para o reduzido número de complicações obstétricas e perinatais. Nos resultados perinatais, constatou-se que o baixo peso ao nascer esteve presente em todas as gestações.

CONCLUSÃO

Na β -talassemia intermédia, determinadas condições de estresse, tal como a gestação, podem contribuir para o agravamento das crises. É, portanto, necessário um acompanhamento por uma equipe multidisciplinar durante o período gestacional e perinatal.

A ocorrência de complicações clínicas, obstétricas e perinatais, nas 4 gestações do caso analisado, confirmam a hipótese de que à medida que aumenta a frequência de gestações em mulheres com β -talassemia intermédia, as complicações também se tornam mais frequentes e mais complexas. Porém, o pré-natal monitorado adequadamente demonstrou que, apesar do aumento das complicações gestacionais, a morbimortalidade do conceito foi reduzida.

REFERÊNCIAS

1. Taher AT, Musallan KM, Cappellini MD. Thalassaemia intermedia: an update. *Medit J Hemat Infect Dis* [serial on the internet]. 2009 Jan [cited 2012 Feb 22];1(1):1-4. Available from: <http://air.unimi.it/bitstream/2434/73003/1/e2009004.pdf>.
2. Origa R, Barella S, Argiolas GM, Bina P, Agus A, Galanello R. No evidence of cardiac iron in 20 never or minimally-transfused patients with thalassemia intermedia. *Haematol* [serial on the internet]. 2008 [cited 2013 Jan 23];93(7):1095-6. Available from: <http://www.haematologica.org/content/93/7/1095.full>.

3. The American College of Obstetricians and Gynecologists. Hemoglobinopathies in pregnancy. Practice Bulletin. Obstet Gynecol [serial on the internet]. 2007 Jan [cited 2012 Mar 8];106(1):203-10. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17197616>.
4. Naoum PC. Hemoglobinopatias e talassemias. São Paulo: Sarvier; 1997.
5. Lorenzi TF, D'Amico JA, Daniel MM, Silveira PAA, Buccheri V. Manual de hematologia. 3. ed. São Paulo: Medsi; 2003.
6. Weatherall DJ, Clegg JB. Inherited haemoglobin disorders: an increasing global health problem. Bull World Health Organ [serial on the internet]. 2001 Aug [cited 2012 Sep 22];79:704-12. Available from: [http://www.who.int/bulletin/archives/79\(8\)704.pdf](http://www.who.int/bulletin/archives/79(8)704.pdf).
7. Weatherall DJ. Phenotype-genotype relationships in monogenic disease: lessons from the thalassaemias. Nat Rev Genet [serial on the internet]. 2001 Apr [cited 2012 Sep 28];2:245-55. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11283697>.
8. Sakamoto TM, Peruzzo GM, Ivo ML, Brum MAR, Domingos BCR. Talassemia β intermediária em gestante. Rev Bras Hematol Hemoter [serial on the internet]. 2008 Nov-Dec [cited 2012 Nov 11];30(6):498-50. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v30n6/v30n6a15.pdf>.

Submissão: 22/05/2013

Aceito: 07/07/2013

Publicado: 01/10/2013

Corresponding Address

Marcos Antonio Ferreira Júnior
Universidade Federal do Rio Grande do Norte
Departamento de Enfermagem
Av. Senador Salgado Filho, s/n – Campus
Lagoa Nova
CEP: 59072-970 – Natal (RN), Brazil