

Índice

HEMATOLOGIA NA PRÁTICA CLÍNICA

PARTE I - PRINCÍPIOS BÁSICOS DE HEMATOLOGIA

CAPÍTULO 1 - Introdução à Hematologia e Procedimentos

Básicos de Laboratório, 3
Introdução à Hematologia, 4
O Microscópio, 4
Partes Importantes do Microscópio, 4
Cuidados com o Microscópio, 5
Acções Correctivas em Microscopia Óptica, 6
Inovações em Microscopia, 6
Precauções Habituais, 6
Equipamento de Protecção Individual, 7
Outras Questões de Segurança Além do Equipamento de Protecção Individual, 7
Riscos Químicos e Ambientais, 8
Conceitos Básicos do Sistema de Garantia de Qualidade no Laboratório de Hematologia, 8
Monitorização do Controlo de Qualidade no Laboratório de Hematologia, 9
Intervalos Normais ou de Referência, 10
Controlos Delta, 10
Reflex Testing, 10
Variáveis pré-analíticas, 11
Variáveis pós-analíticas, 11
Resultados Críticos, 11

CAPÍTULO 2 - Da Hematopoiese ao Hemograma Completo, 15

Hematopoiese: A Origem do Desenvolvimento dos Glóbulos, 16
O Baço como Órgão Indicador da Saúde Hematopoiética, 17
Funções do Baço, 17
Riscos Potenciais da Esplenectomia, 17
A Medula Óssea e o Rácio Mielóide: Eritróide, 18
Alterações do Rácio Mielóide:Eritróide, 18
O Papel das Células Precursoras e das Citoquinas, 19
A Eritropoietina, 21
O Papel do Técnico de Laboratório no Mielograma, 21
Técnica do Mielograma, 21
Relatório do Mielograma, 22
O Hemograma Completo, 22
Classificação Morfológica das Anemias, 24
Calcular os Índices Eritrocitários e Seu Papel Quanto à Integridade da Amostra, 26
O Valor da Distribuição dos Glóbulos Vermelhos, 26
Valores Críticos, 27
Abordagem Clínica das Anemias, 27
O Valor da Contagem de Reticulócitos, 27

CAPÍTULO 3 - Produção dos Glóbulos Vermelhos, suas Funções e Aspectos Relevantes da sua Morfologia, 33

Noções Básicas Sobre a Produção dos Glóbulos Vermelhos, 34
Maturação dos Glóbulos Vermelhos, 34

Terminologia Relativa aos Glóbulos Vermelhos, 34
Fases de Maturação do Glóbulo Vermelho, 35
Pronormoblasto, 35
Normoblasto Basófilo, 36
Normoblasto Policromatófilo, 36
Normoblasto Ortocromático Nucleado (GV Nucleado), 36
Reticulócito, 37
Glóbulo Vermelho Maduro, 37
Desenvolvimento e Funções da Membrana do Glóbulo Vermelho, 37
Composição Lipídica das Camadas Interna e Externa, 37
Composição Proteica da Dupla Camada Lipídica, 38
O Citosqueleto, 38
Metabolismo do Glóbulo Vermelho, 39
Dismorfias do Glóbulo Vermelho, 39
Variações nas Dimensões do Glóbulo Vermelho, 41
Variações na Cor do Glóbulo Vermelho, 41
Variações na Forma do Glóbulo Vermelho, 42
Inclusões do Glóbulo Vermelho, 45

CAPÍTULO 4 - Função da Hemoglobina e Princípios da Hemólise, 53

Estrutura e Síntese da Hemoglobina, 54
Tipos de Hemoglobina, 54
Função da Hemoglobina, 55
Hemoglobinas Anormais, 57
Processo Hemolítico, 57
Tipos de Hemólise, 58,
Evidência Laboratorial de Hemólise, 59
Fisiologia da Hemólise, 60
Terminologia Relevante nas Anemias Hemolíticas, 60

PARTE II - PERTURBAÇÕES DOS GLÓBULOS VERMELHOS

CAPÍTULO 5 - Anemias Microcíticas, 67

Ingestão e Absorção de Ferro, 68
Armazenamento e Aproveitamento do Ferro, 68
Anemia Ferropénica, 70
Fisiopatologia e Sintomas, 70
Testes Utilizados no Diagnóstico da Deficiência de Ferro, 71
Causas da Deficiência de Ferro, 72
Tratamento da Deficiência de Ferro, 73
Anemia da Doença Crónica e Inflamatória: Fisiopatologia, Diagnóstico e Tratamento, 73
Anemias por Sobrecarga de Ferro, Anemias Sideroblásticas, 74
Hemocromatose Hereditária, 74
Síndromes Talassémicas, 76
Breve História e Demografia, 76
Fisiopatologia das Talassémias, 77
Alfa Talassémias, 78
Beta Talassémia Major: Anemia de Cooley, Febre Mediterrânica, 80
Talassémia Intermédia e Traço de Beta
Talassémia, 81

CAPÍTULO 6 - Anemias Macroscíticas, 87

Anemias Macroscíticas e Processo Megaloblástico, 88
Os Precursores dos Glóbulos Vermelhos na Anemia Megaloblástica, 88
Eritropoiese Ineficaz na Anemia Megaloblástica, 89
Vitamina B12 e Ácido Fólico: Papel na Síntese do ADN, 89
Necessidades Nutricionais, Transporte e Metabolismo da Vitamina B12 e do Ácido Fólico, 89
Incorporação da Vitamina B12 na Medula Óssea, 90

Características Clínicas do Doente Com Anemia Megaloblástica, 90
Características Hematológicas da Anemia Megaloblástica, 91
A Anemia Perniciosa Como Subgrupo das Anemias Megaloblásticas, 91
Deficiências de Vitamina B12 e Ácido Fólico, 92
Diagnóstico Laboratorial da Anemia Megaloblástica, 92
Tratamento e Resposta do Indivíduo com Anemia Megaloblástica, 94
Anemias Macroscíticas Não Megaloblásticas, 94

CAPÍTULO 7 - Anemias Normocrômicas: Perturbações Bioquímicas e da Membrana e Perturbações Mistas dos Glóbulos Vermelhos, 99

Papel do Baço nas Alterações da Membrana do Glóbulo Vermelho, 100
Esferocitose Hereditária, 100
Genética e Fisiopatologia da Esferocitose Hereditária, 100
Quadro Clínico da Esferocitose Hereditária, 101
Diagnóstico Laboratorial da Esferocitose Hereditária, 101
Tratamento da Esferocitose Hereditária, 101
Eliptocitose Hereditária, 103
Eliptocitose Hereditária Comum, 103
Ovalocitose do Sudeste Asiático, 103
Eliptocitose Hereditária Esferocítica, 104
Piroptocitose Hereditária, 104
Estomatocitose Hereditária e Xerocitose Hereditária, 104
Deficiência de Desidrogenase da Glicose-6-Fosfato, 105
Genética da Deficiência de Desidrogenase da Glicose-6-Fosfato, 105
Manifestações Clínicas da Deficiência de Desidrogenase da Glicose-6-Fosfato, 105
Diagnóstico da Deficiência de Desidrogenase da Glicose-6-Fosfato, 107
Deficiência de Piruvatoquinase, 108
Perturbações Mistas dos Glóbulos Vermelhos, 108
Anemia Aplástica, 108
Anemia de Fanconi, 108
Anemia de Diamond-Blackfan, 108
Hemoglobinúria Paroxística Nocturna, 109
Síndrome de Aglutininas Frias, 110
Hemoglobinúria Paroxística Fria, 110

CAPÍTULO 8 - Anemias Normocrômicas Causadas por Hemoglobinopatias, 117

Descrição Geral das Hemoglobinopatias, 118
Anemia de Células Falciformes, 118
Genética e Incidência da Anemia de Células Falciformes, 118
Fisiopatologia do Processo de Falciformação, 119
Considerações Clínicas Sobre a Anemia de Células Falciformes, 119
Controlo da Doença e Prognóstico, 121
Diagnóstico Laboratorial, 122
Traço Falciforme, 124
Traço e Doença da Hemoglobina C, Hemoglobina SC, 125
Hemoglobinas Variantes Mais Importantes, 125
Hemoglobina S - Beta Talassémia, 125
Hemoglobina E, 126
Hemoglobina DPunjab / Hemoglobina GPhil, 126
Hemoglobina OArabe, 126

PARTE III - PERTURBAÇÕES DOS GLÓBULOS BRANCOS

CAPÍTULO 9 - Leucopoiese e Função Leucopoiética, 135

Leucopoiese, 136
Fases de Maturação dos Leucócitos, 136
Aspectos da Identificação dos Leucócitos, 136
Mieloblasto, 137

Promielócito (Progranulócito), 137
Mielócito, 137
Metamielócito, 137
Neutrófilo em Banda, 138
Neutrófilo Segmentado, 138
Eosinófilos e Basófilos, 139
Série não Granulocítica, 139
Origem e Função dos Linfócitos, 141
Populações de Linfócitos, 141
Percurso dos Linfócitos, 142
Os Linfócitos e o Desenvolvimento da Imunocompetência, 143
Reposta dos Linfócitos à Estimulação Antigénica, 143
Marcadores Celulares Linfocitários e Designação de Grupo (CD), 144
Contagem dos Leucócitos, do Hemograma à Contagem Diferencial, 144
Diferencial Manual Versus Diferencial Automático, 145
Valores Relativos Versus Valores Absolutos, 145

CAPÍTULO 10 - Anomalias dos Glóbulos Brancos: Quantitativas, Qualitativas e Doenças do Armazenamento de Lípidos, 149

Introdução às Doenças dos Glóbulos Brancos, 150
Alterações Quantitativas dos Glóbulos Brancos, 150
Situações Com Aumento dos Neutrófilos, 150
Situações Com Aumento dos Eosinófilos, 150
Situações Com Aumento dos Basófilos, 150
Situações Com Aumento dos Monócitos, 150
Terminologia Específica Relativa às Alterações Quantitativas dos Glóbulos Brancos, 150
Fases da Fagocitose Leucocitária, 151
Defeitos Qualitativos dos Glóbulos Brancos, 152
Alterações Tóxicas dos Glóbulos Brancos, 152
Anomalias do Núcleo: Hipersegmentação, 154
Anomalias Hereditárias dos Glóbulos Brancos, 155
Anomalia de May-Hegglin, 155
Anomalia de Alder (Anomalia Alder-Reilly), 155
Anomalia de Pelger-Huët, 155
Síndrome de Chediak-Higashi, 156
Linfocitose Reactiva nas Doenças Comuns, 156
Outras Fontes de Linfocitose Reactiva, 157
Efeito do Vírus da Imunodeficiência Humana/ da Síndrome de Imunodeficiência Adquirida nos Parâmetros Hematológicos, 158
Doenças do Armazenamento de Lípidos (Resumo), 158
Aspectos Comuns a Algumas Doenças do Armazenamento de Lípidos, 158
As Células da Medula Óssea nas Doenças do Armazenamento de Lípidos, 158
As Bactérias e Outras Alterações Inesperadas dos Glóbulos Brancos, 159

CAPÍTULO 11 - Leucemias Agudas, 165

Definição de Leucemia, 166
Leucemias Agudas e Leucemias Crónicas, 166
História das Leucemias, 167
Leucemia Mielóide Aguda, 167
Epidemiologia, 167
Aspectos Clínicos, 168
Aspectos Laboratoriais, 169
Classificações, 173
Leucemia Linfoblástica Aguda, 182
Epidemiologia, 182
Aspectos Clínicos, 182
Classificações, 182
Prognóstico da Leucemia Linfoblástica Aguda, 187

CAPÍTULO 12 - Doenças Mieloproliferativas Crónicas, 193

- Leucemia Mielóide Crónica, 195
 - Descrição da Doença, 195
 - Fisiopatologia, 195
 - Aspectos Clínicos e Sintomas, 196
 - Aspectos do Sangue Periférico e da Medula Óssea, 196
 - Diagnóstico, 197
 - Tratamento, 197
 - Prognóstico, 197
- Leucemia Crónica Neutrófila, 198
- Leucemia Crónica Eosinófila, 198
- Policitémia Vera, 198
 - Descrição da Doença, 198
 - Fisiopatologia, 198
 - Aspectos Clínicos e Sintomas, 198
 - Aspectos do Sangue Periférico e da Medula Óssea, 199
 - Diagnóstico, 199
 - Tratamento, 200
 - Prognóstico, 200
- Metaplasia Mielóide, 200
 - Descrição da Doença, 200
 - Fisiopatologia, 201
 - Aspectos Clínicos e Sintomas, 201
 - Aspectos do Sangue Periférico e da Medula Óssea, 201
 - Diagnóstico, 202
 - Tratamento, 202
 - Prognóstico, 202
- Trombocitémia Essencial, 202
 - Descrição da Doença, 202
 - Fisiopatologia, 203
 - Aspectos Clínicos e Sintomas, 203
 - Aspectos do Sangue Periférico e da Medula Óssea, 203
 - Diagnóstico, 204
 - Tratamento, 204
 - Prognóstico, 204

CAPÍTULO 13 - Doenças Linfoproliferativas e Doenças dos Plasmócitos, 211

- Doenças Linfóides Malignas, 212
- Leucemia Linfática Crónica, 212
- Leucemia de Células Cabeludas (Tricoleucemia), 213
- Síndrome de Sézary, 214
- Leucemia Pró-Linfocítica, 214
- Linfomas de Hodgkin e Não-Hodgkin (Resumido), 215
- Doenças dos Plasmócitos, 215
- Estrutura e Função do Plasmócito Normal, 215
- Mieloma Múltiplo, 216
- Macroglobulinémia de Waldenström, 220

CAPÍTULO 14 - Síndromes Mielodisplásicas, 227

- Fisiopatologia, 228
- Anomalias Cromossómicas, 228
- Aspectos Comuns e Sintomas, 228
- Como Reconhecer a Displasia, 228
- Classificação das Síndromes Mielodisplásicas, 229
- Aspectos Específicos da Classificação da Organização Mundial de Saúde, 229
- Factores Prognósticos e Tratamento, 231

PARTE IV - PERTURBAÇÕES DA COAGULAÇÃO E HEMOSTASE

CAPÍTULO 15 - Descrição da Hemostase e da Fisiologia das Plaquetas, 237

História da Coagulação do Sangue, 238
Descrição da Coagulação, 238
O Sistema Vascular, 239
Descrição, 239
Mecanismo da Vasoconstrição, 239
O Endotélio, 239
Fenómenos que se Seguem a uma Lesão Vascular, 240
Hemostase Primária, 240
Plaquetas: Introdução, 240
Desenvolvimento das Plaquetas, 240
Estrutura e Bioquímica da Plaqueta, 241
Função e Cinética da Plaqueta, 241
Princípios de Agregação Plaquetária, 242
Hemostase Secundária, 243
Classificação dos Factores de Coagulação, 243
Coagulação Fisiológica (in vivo), 245
Modelo Laboratorial da Coagulação, 246
Via Extrínseca, 246
Sistema Intrínseco, 247
Tempo de Tromboplastina Parcial Activada, 247
Via Comum, 247
Formação de Trombina, 247
Inibição por Feedback, 248
Fibrinólise, 248
Inibidores da Coagulação, 249
Sistema das Quininas, 249
Sistema do Complemento, 249

CAPÍTULO 16 - Doenças Quantitativas e Qualitativas das Plaquetas, 255

Doenças Quantitativas das Plaquetas, 256
Trombocitopénia Relacionada com a Integridade da Amostra/Variáveis Pré-Analíticas, 256
Trombocitopénia Relacionada com Diminuição da Produção, 256
Trombocitopénia Relacionada com Alteração da Distribuição das Plaquetas, 256
Trombocitopénia Relacionada com o Efeito Imunológico de Fármacos Específicos ou com a Formação de Anticorpos, 257
Trombocitopénia Relacionada com o Consumo de Plaquetas, 257
Trombocitose, 259
Doenças Qualitativas Hereditárias das Plaquetas, 259
Perturbações da Adesividade, 259
Défices de Libertação das Plaquetas, 261
Défices Funcionais Adquiridos das Plaquetas, 262
Doenças Vasculares que Conduzem à Disfunção das Plaquetas, 262
Deficiências dos Factores de Coagulação Plasmáticos, 269

CAPÍTULO 17 - Deficiências dos Factores de Coagulação Plasmáticos, 269

Avaliação das Doenças Hemorrágicas e dos Tipos de Hemorragias, 270
Hemofilias Clássicas, 270
A Molécula de Factor VIII, 270
Sintomas do Doente com Hemofilia A, 270
Diagnóstico Laboratorial dos Doentes com Hemofilia A, 272
Tratamento do Doente com Hemofilia A, 273
Questões Relacionadas com a Qualidade de Vida do Doente com Hemofilia A, 273
Hemofilia B ou Doença de Christmas, 274
Deficiências Congénitas de Factores com Manifestações Hemorrágicas, 274
Deficiências Congénitas de Factores com Hemorragias Ligeiras ou Ausentes, 275
Deficiência de Factor XIII, 275

Hemorragia Secundária a um Processo de Doença Crónica, 275
Papel da Vitamina K na Hemostase, 276
Deficiência de Vitamina K e Tratamento Subsequente, 276

CAPÍTULO 18 - Fibrinogénio, Trombina e Sistema Fibrinolítico, 281

Papel do Fibrinogénio na Hemostase, 282
Doenças do Fibrinogénio, 282
Afibrinogenémia, 282
Hipofibrinogenémia, 282
Disfibrinogenémia, 283
O Papel Fundamental da Trombina na Hemostase, 284
Activadores Fisiológicos da Fibrinólise, 284
Inibidores Naturais da Fibrinólise, 285
Produtos Mensuráveis do Sistema Fibrinolítico, 285
Coagulação Intravascular Disseminada, 286
Mecanismo da Coagulação Intravascular Disseminada Aguda, 286
Sintomas e Valores Laboratoriais na Coagulação Intravascular Disseminada Aguda, 288
Tratamento da Coagulação Intravascular Disseminada Aguda, 288

CAPÍTULO 19 - Introdução à Trombose e Terapêutica Anticoagulante, 293

Trombose Fisiológica e Trombose Patológica, 294
Patogénese da Trombose, 294
Lesões Vasculares, 294
Anomalias das Plaquetas, 294
Anomalias da Coagulação, 295
Anomalias Fibrinolíticas, 295
Factores Antitrombóticos (Inibidores da Coagulação), 295
Doenças Trombóticas, 296
Doenças Trombóticas Hereditárias, 296
Doenças Trombóticas Adquiridas, 298
Diagnóstico Laboratorial das Doenças Trombóticas, 300
Terapêutica Anticoagulante, 300
Fármacos Antiplaquetários, 301
Fármacos Anticoagulantes, 301
Fármacos Trombolíticos, 302

PARTE V - TÉCNICAS DE LABORATÓRIO

CAPÍTULO 20 - Técnicas Básicas no Laboratório de Hematologia, 311

Micro-hematócrito, 312
Princípio, 312
Reagentes e Equipamento, 313
Colheita e Armazenamento da Amostra, 313
Controlo de Qualidade, 313
Técnica, 313
Interpretação, 314
Calcular os Índices Eritrocitários, 314
Valores Médios Normais, 314
Velocidade de Sedimentação Westergren Modificada, 315
Princípio, 315
Reagentes e Equipamento, 315
Colheita e Armazenamento da Amostra, 315
Controlo de Qualidade, 315
Técnica, 315
Intervalos de Referência Normais, 316
Limitações, 316
Situações Associadas a..., 316
Contagem Manual de Reticulócitos, 316
Princípio, 316

Reagentes e Equipamento, 316
Colheita e Armazenamento da Amostra, 317
Controlo de Qualidade, 317
Técnica, 317
Valores Normais, 317
Situações Associadas a..., 317
Limitações, 317
Técnica dos Reticulócitos com o Disco Ocular de Miller, 317
Princípio, 317
Reagentes e Equipamento, 317
Colheita e Armazenamento da Amostra, 318
Controlo de Qualidade, 318
Técnica, 318
Valores Normais, 318
Situações Associadas a..., 318
Limitações, 318
Técnica do Esfregaço de Sangue Periférico, 319
Princípio, 319
Reagentes e Equipamento, 319
Colheita e Armazenamento da Amostra, 319
Controlo de Qualidade, 319
Técnica, 319
Limitações, 320
Executar a Contagem Diferencial Manual e Avaliar a Morfologia dos Glóbulos Vermelhos, 320
Princípio, 320
Reagentes e Equipamento, 320
Colheita e Armazenamento da Amostra, 320
Controlo de Qualidade, 320
Técnica, 321
Contagem Unopette dos Glóbulos Brancos e das Plaquetas, 324
Princípio, 324
Reagentes e Equipamento, 324
Controlo de Qualidade, 324
Colheita e Armazenamento da Amostra, 324
Técnica, 325
Contagem e Cálculo do Número de Células, 326
Valores Normais, 327
Limitações, 327
Técnica das Células Falciformes, 327
Princípio, 327
Reagentes e Equipamento, 328
Colheita e Armazenamento da Amostra, 328
Controlo de Qualidade, 328
Técnica, 328
Interpretação e Registo dos Resultados, 328
Limitações, 328
Contagem de Glóbulos e Contagem Diferencial no Líquido Cefalorraquidiano/ nos Fluidos Orgânicos, 329
Princípio, 329
Reagentes e Equipamento, 329
Colheita e Armazenamento da Amostra, 329
Controlo de Qualidade, 329
Técnica, 329
Tempo de Protrombina e Tempo de Tromboplastina Parcial Activada: Técnica Automatizada, 331
Princípio, 331
Reagentes e Equipamento, 331
Colheita e Armazenamento da Amostra, 332
Controlo de Qualidade, 332
Técnica, 334
Resultados, 334
Limitações, 334
Teste Qualitativo dos Dímeros D, 335

Princípio, 335
Reagentes e Equipamento, 335
Colheita e Armazenamento da Amostra, 335
Controlo de Qualidade, 336
Técnica, 336
Interpretação, 337
Resultados, 337
Limitações, 337
Introdução à Interpretação dos Dados Hematológicos Automatizados, 337
Princípio, 337
Instrumentos, 339
Citometria de Fluxo: Fundamentos de Interpretação em Hematologia, 343
Descrição, 343
Princípios, 345
Interpretação dos Dados: o Papel do Técnico, 346
Casos para Estudo em Citometria de Fluxo, 346