



RESUMO DE ARTIGO

Como Eu Faço Avaliação Ecocardiográfica nos Pacientes Pediátricos com Doença Falciforme

How to Perform Echocardiographic Evaluation in Pediatric Patients with Sickle Cell Disease

Viviane Thomé Gonçalves Dias^{1*}, Mirela Frederico de Almeida²

¹Hospital Santa Izabel, Hospital Aliança Rede D'or; ² Universidade Federal da Bahia, Hospital Aliança Rede D'or; Salvador, Bahia, Brasil

A doença falciforme (DF) é a doença genética hereditária mais prevalente no mundo, com grande impacto de saúde pública, especialmente em populações afrodescendentes. No Brasil, estima-se entre 60 a 100 mil portadores, com maior prevalência em estados como Bahia, Distrito Federal e Piauí. A principal alteração genética é a produção da hemoglobina S (HbS), que, sob condições de estresse (infecção, desidratação, variação térmica), sofre polimerização, levando à deformação dos glóbulos vermelhos, hemólise crônica, anemia e fenômenos vaso-occlusivos.

O comprometimento cardiovascular é um dos fatores mais relevantes para a morbimortalidade desses pacientes. As alterações cardíacas resultam tanto da anemia crônica quanto dos episódios vaso-occlusivos, hipertensão pulmonar, sobrecarga volêmica e fibrose miocárdica. Assim, a avaliação ecocardiográfica torna-se ferramenta essencial para diagnóstico precoce, estratificação de risco e acompanhamento clínico (Figura 1).

Principais Alterações Ecocardiográficas na Doença Falciforme

Dilatação de Câmaras Cardíacas

- Presente em 30–65% dos pacientes, mais comum nas câmaras esquerdas.
- Relaciona-se à sobrecarga de volume secundária à anemia hemolítica.
- A dilatação atrial surge precocemente e pode ser usada como marcador de gravidade.

Hipertrofia excêntrica

- Observada em 25–45% dos pacientes, especialmente em adultos.

Correspondence addresses:

Dra. Viviane Thomé G. Dias
diasvivi82@gmail.com

Received: June 28, 2025

Revised: August 28, 2025

Accepted: August 31, 2025

Published: September 30, 2025

Data Availability Statement:

All relevant data are within the paper and its Supporting Information files.

Funding: This work was the result of authors' initiative. There was no support of research or publication funds.

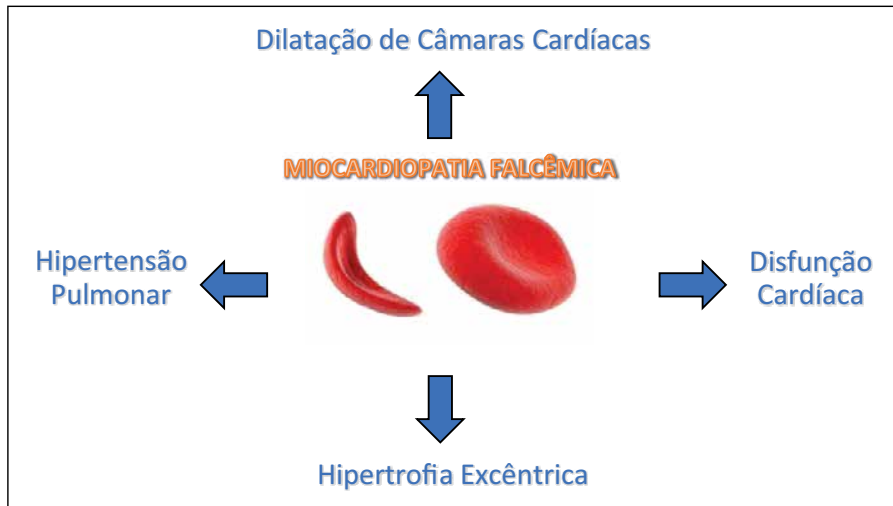
Competing interests: The authors have declared that no competing interests exist.

Copyright

© 2025 by Santa Casa de Misericórdia da Bahia. All rights reserved.
ISSN: 2526-5563
e-ISSN: 2764-2089

Artigo Original: Como eu faço avaliação ecocardiográfica nos pacientes pediátricos com doença falciforme / My approach to echocardiographic evaluation in pediatric patients with sickle cell disease
Dias, Viviane Thome Gonçalves; Almeida, Mirela Frederico de. ABC., imagem cardiovasc; 38(2): e20240128, maio2025. ilus <http://dx.doi.org/10.1016/j.rbo.2013.10.023>.

Figura 1. Comprometimento cardiovascular na anemia falciforme.



Fonte: Dias, Viviane Thome Gonçalves; Almeida, Mirela Frederico de. ABC., imagem cardiovasc; 38(2): e20240128, maio2025. ilus <http://dx.doi.org/10.1016/j.rbo.2013.10.023>.

- Associada a pior prognóstico: quanto maior a hipertrofia, maior a mortalidade.

Disfunção Cardíaca

Anemia hemolítica crônica e episódios repetidos de vaso oclusão são substratos fisiopatológicos para disfunção microvascular e fibrose miocárdica. Além disso, alterações orgânicas inerentes a própria doença, como disfunção renal, hipertensão arterial sistêmica e sobrecarga de ferro (evento que pode ocorrer em pacientes tratados com hemotransfusão periódica) são situações que colaboram para gênese e/ou agravamento da função cardíaca.

Disfunção Diastólica

- É a alteração mais comum, presente em 15–20% dos adultos com DF.
- Está associada à mortalidade precoce.
- Avaliação é desafiadora em crianças, pois os parâmetros do Doppler variam conforme idade, superfície corpórea e frequência cardíaca.
- Dilatação atrial esquerda, comum na DF, nem sempre reflete aumento da pressão de enchimento, mas sim sobrecarga volêmica precoce.

Índices Usados

- Velocidade do refluxo tricúspide (pode estar aumentada pela pré-carga, não só por hipertensão pulmonar).
- Relação E/e': associada à baixa capacidade de exercício.
- Relação E/A: baixa relação associada a risco 3,5 vezes maior de mortalidade.

Disfunção Sistólica

- Rara em crianças com DF.
- Estudos e metanálises mostram que, na ecocardiografia convencional, a fração de ejeção costuma estar preservada.
- O comprometimento sistólico costuma ser detectado apenas por técnicas mais sensíveis, como o *strain* 2D, que revela disfunção subclínica mesmo com FEVE normal.

Strain Miocárdico (Ecocardiografia 2D por Speckle Tracking)

O advento da strain 2D proporcionou detecção precoce de danos cardíacos em muitas doenças crônicas e se tornou cada vez mais essencial para estratificar o prognóstico.

- Identifica disfunção subclínica mesmo com fração de ejeção normal.

- *Strain* global longitudinal reduzido associa-se a piores desfechos clínicos (crises algícas, síndrome torácica aguda, óbito).
- É considerado marcador precoce de remodelamento cardíaco e prognóstico.

Hipertensão Pulmonar (HP)

A hipertensão pulmonar é uma condição caracterizada pela diminuição do fluxo sanguíneo através da circulação arterial pulmonar por conta do aumento da resistência vascular pulmonar e pressões arteriais elevadas (Figura 2).

- Afeta até 30% dos pacientes com DF.
- Etiologia multifatorial: hemólise intravascular (consumo de óxido nítrico), sobrecarga de volume, hipóxia crônica, tromboembolismo e disfunção diastólica.
- Associada a intolerância ao exercício e aumento de mortalidade.
- O ecocardiograma é importante no rastreio (velocidade do jato tricúspide), mas o cateterismo cardíaco permanece como padrão-ouro em casos suspeitos.

Avaliação Ecocardiográfica no Contexto do Tratamento

Hidroxiuréia: aumenta a hemoglobina fetal, reduzindo os efeitos da HbS. Estudos mostram melhora na dilatação e hipertrofia ventricular com o uso contínuo.

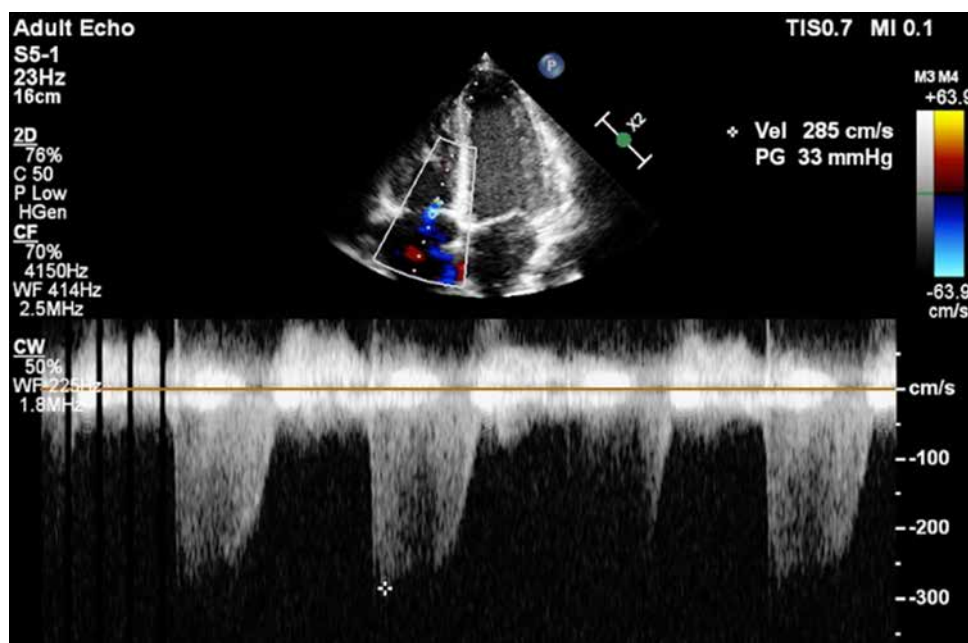
Hemotransfusão crônica: reduz a fração de HbS circulante e melhora parâmetros ecocardiográficos, incluindo a velocidade do refluxo tricúspide e a capacidade funcional.

Pacientes em tratamento modificador de doença devem ser acompanhados com ecocardiograma seriado para monitorar resposta terapêutica e evolução cardiovascular.

Avaliação Durante Crises Falcêmicas

Pacientes em crise (algícas, síndrome torácica aguda, AVC ou sequestro esplênico) apresentam maior prevalência de disfunção cardíaca e hipertensão pulmonar. Nesses casos, é indicada

Figura 2. Janela apical 4 câmaras para análise do refluxo tricuspídeo pelo Doppler contínuo em paciente com anemia falciforme.



reavaliação cardiovascular, pois o risco de complicações aumenta consideravelmente.

Conclusão

Apesar de não ser rotina em todos os serviços, a realização de ecocardiograma seriado em pacientes pediátricos com Doença Falciforme é altamente recomendada. Esse acompanhamento possibilita:

- Diagnóstico precoce de complicações cardíacas.
- Melhor estratificação de risco.
- Intervenções oportunas para reduzir morbimortalidade.
- Melhoria na qualidade de vida e sobrevida.

A ecocardiografia, especialmente com o uso de técnicas avançadas como o strain 2D, deve ser incorporada como ferramenta central no seguimento dos pacientes com doença falciforme desde a infância, permitindo identificar precocemente alterações miocárdicas e guiar condutas mais eficazes.

Referências

1. Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes, Brasília: ANVISA, 2001.
2. Doença Falciforme — Ministério da Saúde - Portal Gov.br
3. Sabatini L., Chinali M., Franceschini A., et al. Echocardiographic Evaluation in Paediatric Sick Cell Disease Patients. *J. Clin. Med.* 2023, 12, 7. Pilot Study
4. Koyuncu M., Tombak A., Orselik O. et al. Cardiac Chamber Quantification by Echocardiography in Adults With Sick Cell Disease: Need Attention to Eccentric Hypertrophy. *Cureus* 2021 Jun 11;13(6):e15592
5. Hammoudi, N., Lionnet, F., Redheuil, A, et al. Cardiovascular manifestations of sickle cell disease. *European Heart Journal*, (2020) 41, 1365–1373
6. Rosa et al. Função Diastólica do Ventrículo Esquerdo em Crianças e em Cardiopatias Congênitas. Volume 35, número 3, julho/agosto/setembro 2022. ABC Imagem Cardiovascular.
7. Hammoudi N, Charbonnier M, Levy P, Djebbar M, Stankovic Stojanovic K, Ederhy S, Girot R, Cohen A, Isnard R, Lionnet F. Left atrial volume is not an index of left ventricular diastolic dysfunction in patients with sickle cell anaemia. *Arch Cardiovasc Dis* 2015;108:156–162. 23.
8. Sachdev V, Kato GJ, Gibbs JSR, Barst RJ, Machado RF, Nouraie M, Hassell KL, Little JA, Schraufnagel DE, Krishnamurti L, Novelli EM, Girgis RE, Morris CR, Rosenzweig EB, Badesch DB, Lanzkron S, Castro OL, Taylor JG, Hannoush H, Goldsmith JC, Gladwin MT, Gordeuk VR; Walk-PHASST Investigators. Echocardiographic markers of elevated pulmonary pressure and left ventricular diastolic dysfunction are associated with exercise intolerance in adults and adolescents with homozygous sickle cell anemia in the United States and United Kingdom. *Circulation* 2011;124:1452–1460. 58.
9. Sachdev V, Machado RF, Shizukuda Y, Rao YN, Sidenko S, Ernst I, St Peter M, Coles WA, Rosing DR, Blackwelder WC, Castro O, Kato GJ, Gladwin MT. Diastolic dysfunction is an independent risk factor for death in patients with sickle cell disease. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:472–479.
10. Poludasu S, Ramkissoon K, Saliccioli L, Kamran H, Lazar JM. Left ventricular systolic function in sickle cell anemia: a meta-analysis. *J Card Fail* 2013;19:33
11. Resende, M., Ferreira C. A., Araujo, C., Vasconcelos, M. et al. Prognostic value of left ventricular longitudinal strain by speckle-tracking echocardiography in patients with sickle cell disease. *The International Journal of Cardiovascular Imaging*. 2020 doi:10.1007/s10554-020-01924-3
12. Mehari A, Gladwin MT, Tian X, Machado RF, Kato GJ. Mortality in adults with sickle cell disease and pulmonary hypertension. *JAMA* 2012;307:1254–1256. 41.
13. Klings ES, Machado RF, Barst RJ, Morris CR, Mubarak KK, Gordeuk VR, Kato GJ, Ataga KI, Gibbs JS, Castro O, Rosenzweig EB, Sood N, Hsu L, Wilson KC, Telen MJ, Decastro LM, Krishnamurti L, Steinberg MH, Badesch DB, Gladwin MT; American Thoracic Society Ad Hoc Committee on Pulmonary Hypertension of Sickle Cell Disease. An official American Thoracic Society clinical practice guideline: diagnosis, risk stratification, and management of pulmonary hypertension of sickle cell disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2014;189:727–740
14. Dhar A., Leung T., Appiah-Kubi A., Longitudinal analysis of cardiac abnormalities in pediatric patients with sickle cell anemia and effect of hydroxyurea therapy. *Blood Advances*, 2021 • VOLUME 5, NUMBER 21
15. Turpin M, Chantalat-Augier C., Parent F., et al. Chronic blood exchange transfusions in the management of pre-capillary pulmonary hypertension complicating sickle cell disease. *Eur Respir J* 2018; 52: 1800272
16. Onalo R., Cooper P., Cilliers A. et al. Cardiovascular changes in children with sickle cell crisis. 2020. *Cardiology in the Young*, page 1 of 9.