

Anemias hemolíticas — esferocitose hereditária, deficiência de G6PD e anemia hemolítica autoimune

Reconhecer a hemólise e conduzir esferocitose, deficiência de G6PD e anemia hemolítica autoimune, com exames, gatilhos, esplenectomia, vacinas e sinais de pronto-socorro (SBP 2021 e 2022; PCDT 2025)

Por **Dr. José Roberto Stefani** — Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076

Professor do Centro Universitário Max Planck

Referências: SBP, Ministério da Saúde, AAP, NICE, AEP, Johns Hopkins, Harvard, Oxford e Cambridge · Revisão: setembro de 2026

Gravidade em semáforo (● leve · ● moderada · ● grave), conduta ambulatorial e critérios para encaminhar ao especialista, ao pronto-socorro ou internar, com a comparação entre SBP/Ministério da Saúde e as referências internacionais (convergências e divergências).  [Baixar em PDF](#)

CONTEÚDO

1. O que é e como se apresenta
2. Classificação de gravidade
3. Diagnóstico no consultório
4. Tratamento e seguimento
5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar
6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família
7. Comparação com as referências
8. Fontes

EM RESUMO

Suspeito de **hemólise** diante de **palidez com icterícia, urina escura e baço palpável**, e confirme com **hemograma, reticulócitos, bilirrubina indireta, DHL, haptoglobina, esfregaço de sangue periférico e Coombs direto** (SBP 2021). O esfregaço e o Coombs separam as três causas principais: **esferocitose hereditária** (esferócitos, Coombs negativo, história familiar), **deficiência de G6PD** (crise após infecção, fava, naftalina ou medicamento oxidante, em menino) e **anemia hemolítica autoimune — AHAI** (Coombs direto positivo). A hemólise compensada é acompanhada pelo pediatra com o hematologista pediátrico (ácido fólico nas formas moderadas e graves, vesícula, vacinas, gatilhos). **Primeira suspeita de hemólise vai ao hematologista; Coombs positivo ou suspeita de AHAI, com urgência. Queda aguda da hemoglobina, taquicardia, dispneia, sonolência, colúria intensa, anemia com reticulócitos baixos (crise aplástica) ou febre no esplenectomizado são 🚑 : pronto-socorro**, com os exames colhidos antes de qualquer transfusão.

1. O que é e como se apresenta

A hemólise é **extravascular** (baço e fígado — esferocitose, AHAI quente) ou **intravascular** (crise de G6PD, AHAI fria), esta com hemoglobinúria. Sinais: palidez, icterícia, colúria, esplenomegalia, taquicardia; na forma crônica, cálculos biliares.

DOENÇA	MECANISMO E HERANÇA	QUANDO SUSPEITAR
Esferocitose hereditária (EH)	Defeito de proteínas da membrana (espectrina, anquirina, banda 3); em geral autossômica dominante, história familiar em cerca de 75% (BSH 2011)	Icterícia neonatal, anemia variável, baço grande, cálculo biliar em criança; parente com anemia, "icterícia" ou esplenectomia
Deficiência de G6PD	Enzima que protege a hemácia do estresse oxidativo; ligada ao X; cerca de 10% dos homens afrodescendentes no Brasil (SBP 2022)	Crise aguda após infecção, fava, naftalina ou medicamento oxidante; icterícia neonatal precoce ou intensa
Anemia hemolítica autoimune (AHAI)	Autoanticorpo contra a hemácia; quente (IgG, 60–70% na criança) ou fria (IgM e complemento, 25–30%) (SBP 2021)	Anemia aguda com icterícia e Coombs direto positivo, muitas vezes após virose; com plaquetopenia = síndrome de Evans

Particularidades que mudam a conduta

- **EH:** a gravidade varia, mesmo na família, e orienta ácido fólico e esplenectomia (classificação da SEHOP 2022):

FORMA	HEMOGLOBINA	RETICULÓCITOS	BILIRRUBINA	ESPLENECTOMIA
Leve	> 10 g/dL	3–6%	< 2 mg/dL	Em geral desnecessária
Moderada	8–10 g/dL	6–10%	2–3 mg/dL	Considerar (idade escolar)
Grave	< 8 g/dL ou dependente de transfusão	> 10%	> 3 mg/dL	Indicada, de preferência a partir de 6 anos

- **G6PD:** a maioria é assintomática fora do gatilho. A SBP (2022) descreve **icterícia neonatal**, **anemia hemolítica aguda** (início abrupto, palidez, icterícia, dor abdominal, urina escura) e a rara forma **crônica não esferocítica**; viroses, dengue e hepatites também desencadeiam crises.
- **AHAI:** na criança tende a ser **autolimitada** (PCDT 2025), muitas vezes pós-infecciosa, mas pode ser **secundária** (lúpus, imunodeficiência, linfoma, medicamentos) e recai em 20–45% (SBP 2021).
- **Crise aplástica por parvovírus B19:** em qualquer hemólise crônica, o vírus bloqueia os precursores eritroides — a hemoglobina despenca e os **reticulócitos caem**; pode exigir transfusão (SEHOP 2022; Doenças exantemáticas).

2. Classificação de gravidade

GRAVIDADE	CRITÉRIOS CLÍNICOS	CONDUTA
● Leve	Diagnóstico definido e hemólise compensada (EH leve ou moderada estável; G6PD fora de crise); hemoglobina no basal da criança; sem sintomas de anemia	Seguimento pelo pediatra com o hematologista: ácido fólico se moderada ou grave, ultrassom da vesícula, vacinas, lista de gatilhos e sinais de alerta
● Moderada	Primeira suspeita de hemólise em criança estável; EH grave ou dependente de transfusão; cálculo biliar sintomático; avaliação para esplenectomia; crise leve de G6PD, sem sinais de descompensação, sem colúria intensa e com boa ingestão; Coombs direto positivo ou suspeita de AHAI, mesmo estável	Encaminhar ao hematologista pediátrico com prioridade (com urgência na suspeita de AHAI); crise leve de G6PD: retirar o gatilho e reavaliar em 24–48 h com hemograma e reticulócitos
● Grave	Queda aguda da hemoglobina com taquicardia , dispneia , hipotensão ou sonolência ; colúria intensa , oligúria; anemia com reticulócitos baixos (crise aplástica); AHAI com anemia sintomática ou em queda; Evans com sangramento; hemólise com plaquetopenia e lesão renal (SHU); febre no esplenectomizado	Pronto-socorro/hospital: estabilizar, oxigênio, acesso venoso, contato com o serviço; transfusão e tratamento no hospital

Fatores de risco que elevam a gravidade

- Menor de 1 ano; recém-nascido icterico antes de 24 horas.
- Hemólise intravascular (G6PD, AHAI fria): hemoglobinúria e risco renal.
- Infecção ou contato com eritema infeccioso na hemólise crônica.
- Esplenectomia, vacinas atrasadas, doença de base, plaquetopenia.

3. Diagnóstico no consultório

Clínica: pergunte pela **história familiar** (anemia, icterícia, cálculo biliar em jovem, esplenectomia) e **exposição recente** (infecção, fava, naftalina, henna, medicamento, frio). Examine palidez, icterícia, baço, pulso e cor da urina.

Exames iniciais (SBP 2021; PCDT 2025):

EXAME	O QUE MOSTRA
Hemograma	Anemia normocítica; CHCM > 36 g/dL sugere EH
Reticulócitos	Altos na hemólise; baixos com anemia = crise aplástica , falta de folato ou doença medular
Bilirrubinas, DHL , haptoglobina	Indireta e DHL altas; haptoglobina baixa (a mais sensível, se disponível)
Esfregaço	Esferócitos (EH, AHAI); hemácias "mordidas" e corpúsculos de Heinz (G6PD); esquizócitos (SHU); drepanócitos (falciforme)
Coombs direto	Positivo = hemólise imune (AHAI, isoimunização, medicamento); negativo na EH e na G6PD
Urina tipo 1, creatinina	Hemoglobinúria (fita positiva sem hemácias); função renal

Exames específicos (em geral do especialista):

- **EH:** história familiar, **esferócitos**, **CHCM alto** e **reticulocitose** dispensam outros testes (BSH 2011; SEHOP 2022). Na dúvida: **ligação da eosina-5-maleimida (EMA)** por citometria de fluxo ou **fragilidade osmótica** e crio-hemólise; genética nos atípicos. **Ultrassom abdominal** (vesícula e baço): anual a partir de 5 anos e antes da esplenectomia (SEHOP 2022).
- **G6PD:** triagem semiquantitativa e confirmação por **dosagem quantitativa** (SBP 2022). **Na crise, pode vir falsamente normal:** repetir após a recuperação (AAP 2022).
- **AHAI:** Coombs **monoespecífico** (IgG = quente; C3d = fria) e crioaglutininas (PCDT 2025); investigar causa secundária.
- **Crise aplástica:** IgM ou PCR para parvovírus B19.

Triagem neonatal de G6PD: fora do teste do pezinho do SUS (Portaria SCTIE nº 44/2018; ausente da Lei 14.154/2021); existe no teste ampliado privado. Alterada: confirmar por

dosagem quantitativa. A SBP (2022) recomenda avaliar G6PD no recém-nascido e no lactente com **anemia e icterícia associadas**.

Diagnóstico diferencial que não pode passar: SHU (esquizócitos, Coombs negativo, plaquetopenia, lesão renal após diarreia); **doença falciforme e talassemias**; **malária** (e primaquina no deficiente); **leucemia e aplasia** (outras citopenias); síndrome de Gilbert (bilirrubina indireta sem anemia); isoimunização no recém-nascido.

4. Tratamento e seguimento

Pediatra: colhe os exames, retira o gatilho, encaminha, mantém vacinas e ácido fólico, acompanha crescimento e vesícula. **Especialista:** confirmação, corticoide, transfusão, esplenectomia.

Esferocitose hereditária — sem documento da SBP nem do MS; o site segue a **SEHOP (2022)** e a BSH (2011):

- **Ácido fólico** nas formas **moderada e grave**; desnecessário na leve.
- Forma estável: consulta **anual**, sem hemograma a cada visita (BSH 2011).
- **Cálculo biliar sintomático:** colecistectomia; assintomático, seguimento por ultrassom. Na esplenectomia, retirar a vesícula **se houver cálculo sintomático** (BSH 2011).
- **Esplenectomia** (hematologista e cirurgião): **indicada na grave, considerada na moderada** (cansaço, baixo crescimento, crises), **não indicada na leve**; de preferência **a partir de 6 anos**, por **laparoscopia**; a **parcial** é opção em menores (BSH 2011; SEHOP 2022).
- **Vacinas antes da esplenectomia** (Manual dos CRIE 2023, conforme Vacinação do imunocomprometido), **não vivas ≥ 2 semanas e varicela ≥ 4 semanas antes: VPC20, meningocócica ACWY** (2 doses e reforço a cada 5 anos), **meningocócica B, Hib, influenza anual**, hepatites A e B, varicela. **Depois:** penicilina profilática por **pelo menos 2 anos, com duração individualizada** (Guia Vacinal do site), cartão de asplenia e **febre = pronto-socorro**.

Deficiência de G6PD (SBP 2022):

- **Prevenção é o tratamento: lista do que evitar** e relatório para toda consulta e farmácia; a mãe que amamenta também evita os gatilhos.
- **Evitar sempre: fava, naftalina, henna, nitritos inalados** (SBP 2022); **azul de metileno** (bula).
- **Medicamentos com hemólise significativa: primaquina, sulfonamidas** (sulfassalazina, sulfapiridina, sulfacetamida), **nitrofurantoína, dapsona, furazolidona** (SBP 2022); **rasburicase** — contraindicada (bula; documento Emergências oncológicas); **tafenoquina** — só com **G6PD quantitativa $\geq 6,1$ U/gHb**, a partir de 2 anos e 10 kg (Nota Técnica nº 2/2026 do MS, conforme Doenças endêmicas).

- **Com cautela, sobretudo na infecção:** a SBP lista cloroquina, quinina, sulfadiazina, ácido acetilsalicílico, cloranfenicol, **paracetamol e dipirona** entre os que causam hemólise com fatores predisponentes. Paracetamol e dipirona podem ser usados **com cautela, na dose padrão do site, sem exceder**, observando a cor da urina (SBP 2022).
- **Na crise:** suspender o gatilho, tratar a infecção, hidratar; **transfusão por indicação clínica**, no hospital (SBP 2022).

AHAI: tratamento do hematologista, em geral no hospital. Quente: **corticoide** em primeira linha; na refratária, imunoglobulina, imunossuppressores ou esplenectomia (**evitada abaixo de 5 anos** — PCDT 2025). AHAI fria: **proteger do frio**; a esplenectomia não é eficaz (PCDT 2025). Transfusão de emergência com o hemoterapeuta: bolsa de menor incompatibilidade, volume fracionado (SBP 2021).

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA
Ácido fólico (EH moderada ou grave)	< 5 anos: 1 mg; maiores: 1–5 mg (ou 5 mg 1–2 vezes por semana)	1×/dia	Contínuo	SEHOP 2022 (sem posição da SBP nem do MS); na AHAI, 5–10 mg/dia (PCDT 2025)
Prednisolona ou prednisona (AHAI quente)	Prednisolona 2 mg/kg/dia ou prednisona 1–2 mg/kg/dia	1×/dia ou dividido	Cerca de 3 semanas na dose plena; retirada pelo hematologista	SBP 2021 (PCDT 2025: 0,5 mg/kg/dia após 2 semanas se Hb > 10 g/dL; retirada em 3 meses)
Primaquina (<i>P. vivax</i> no G6PD deficiente)	0,75 mg/kg/semana	Semanal	8 semanas	Guia MS 2021 (documento Doenças endêmicas); proibida < 6 meses
Dipirona / paracetamol	Dipirona 15 mg/kg/dose; paracetamol 10–15 mg/kg/dose	6/6 h; 4–6 h	Mínimo necessário	Padrão do site; na G6PD, com cautela, na dose padrão (SBP 2022)

Não fazer: dar ferro sem ferropenia comprovada (a anemia crônica já aumenta a absorção de ferro — BSH 2011); corticoide na suspeita de AHAI sem exames colhidos e sem o hematologista.

5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar

- **Queda aguda da hemoglobina com descompensação:** taquicardia, dispneia, hipotensão, sonolência, insuficiência cardíaca (a indicação de transfusão é clínica — SBP 2022).
- **Colúria intensa** (urina cor de coca-cola), oligúria ou dor lombar.

- **Anemia com reticulócitos baixos** em hemólise crônica (crise aplástica).
- **Coombs direto positivo com anemia sintomática** ou piora rápida; Evans com sangramento.
- Hemólise com **plaquetopenia e alteração renal** (SHU); recém-nascido icterico nas primeiras 24 horas (**Icterícia Neonatal**).
- **Febre no esplenectomizado** (Infecções no imunocomprometido: ceftriaxona antes da remoção, se não atrasá-la).

Como encaminhar

1. ABC; **oxigênio para manter SpO2 94–98%**; repouso.
2. **Acesso venoso; colher antes de qualquer transfusão** hemograma, reticulócitos, bilirrubinas, DHL, Coombs direto, tipagem e amostra para G6PD.
3. **Não dar corticoide no consultório** na suspeita de AHAI, salvo orientação do hematologista de destino; não hiper-hidratar na anemia grave.
4. Suspender o medicamento suspeito; na AHAI fria, manter aquecida.
5. Contato prévio com o serviço; **SAMU (192)** se instabilidade, dispneia ou alteração de consciência.
6. **Relatório:** hemoglobina basal, transfusões, medicamentos, exposições e vacinas.

6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família

- "Observe a urina e os olhos: **urina escura, cor de chá ou de coca-cola**, ou olhos mais amarelos são sinal de crise."
- **G6PD:** "Nunca coma fava, não use naftalina, não faça henna; mostre o relatório antes de qualquer remédio, inclusive na farmácia."
- **Esferocitose:** "O ácido fólico é contínuo. Se houver contato com eritema infeccioso (bochechas vermelhas) e a criança ficar mais pálida ou cansada, procure atendimento."
- **Esplenectomizado:** "**Febre é sempre motivo para ir ao pronto-socorro.**"
- **Pronto-socorro se houver:** palidez que piora rápido, cansaço extremo, falta de ar, desmaio, sonolência, urina escura ou pouca urina, febre no esplenectomizado, manchas roxas.

7. Comparação com as referências

ITEM	SBP	MINISTÉRIO DA SAÚDE	AAP	NICE	AEP	JOHNS HOPKINS	HARVARD	OXFORD / CAMBRIDGE
Exames de hemólise	Hemograma, reticulócitos, BI, DHL, Coombs direto (2021)	Hb < 10, Coombs +, hemólise laboratorial (PCDT AHAI 2025)	RN: hemoglobina na fototerapia; Coombs (2022)	RN: Coombs na hiperbilirrubinemia significativa (CG98)	Hemograma, esfregaço, reticulócitos, Coombs, ultrassom (SEHOP 2022)	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
Esferocitose — diagnóstico e esplenectomia	Sem documento específico	Sem posição específica localizada (na AHAI, esplenectomia evitada < 5 anos)	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	EMA ou fragilidade osmótica na dúvida; esplenectomia na grave, ≥ 6 anos; penicilina até 5 anos e/ou 12 meses (SEHOP 2022)	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
G6PD	Avaliar RN e lactente com anemia e icterícia; lista de gatilhos; paracetamol e dipirona com cautela (2022)	Fora do teste do pezinho do SUS (2018); obrigatória para tafenoquina (2026); pri-maquina se-manal no deficiente	Dosar se bilirrubina sobre apesar da fototerapia (2022)	Considerar conforme origem étnica (CG98)	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
AHAI — tratamento	Prednisolona 2 ou prednisona 1–2 mg/kg/dia, cerca de 3 semanas; hematologista	Prednisona 1–2 mg/kg/dia; reduzir após 2 semanas; 3 meses	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE

Leitura: há convergência no roteiro laboratorial da hemólise e na G6PD do recém-nascido icterico (SBP 2022, AAP 2022, NICE CG98). Na **AHAI**, SBP (2021) e PCDT (2025) concordam no corticoide pelo hematologista; o site adota a dose da SBP e registra a redução do PCDT. Na **G6PD**, a SBP valoriza a investigação precoce, mas o MS não incorporou a triagem neonatal (2018); o site segue a SBP (2022) nos antitérmicos: paracetamol e dipirona com cautela, na dose padrão. Na **esferocitose**, sem SBP nem MS, o site segue a **SEHOP (2022)**, coerente com a BSH (2011); a penicilina pós-esplenectomia da SEHOP (até 5 anos e/ou 12 meses) diverge do Guia Vacinal do site (pelo menos 2 anos, individualizada), que é mantido. **Posição do site:** **SBP; na falta, Ministério da Saúde; na esferocitose, SEHOP/BSH.**

PONTOS PRÁTICOS

1. Reticulócitos, bilirrubina indireta e DHL altos: hemólise — esfregaço e Coombs direto juntos.
2. Coombs positivo ou suspeita de AHAI: hematologista com urgência; corticoide só com ele e com os exames colhidos.
3. G6PD: lista escrita do que evitar (fava, naftalina, henna, primaquina, sulfas, nitrofurantoína, dapsona, rasburicase).
4. Esferocitose: ácido fólico se moderada ou grave, ultrassom da vesícula; esplenectomia na grave, a partir de 6 anos, vacinada antes.
5. Anemia hemolítica com reticulócitos baixos é crise aplástica (parvovírus B19): pronto-socorro.
6. Queda aguda da hemoglobina, instabilidade, colúria intensa ou febre no esplenectomizado: pronto-socorro, com exames colhidos antes da transfusão.

Veja também, nesta Biblioteca: **Doença falciforme e Talassemias** (nesta área); **Icterícia Neonatal**; **Síndrome hemolítico-urêmica (SHU)**; **Doenças endêmicas no Brasil** (malária e G6PD); **Vacinação do imunocomprometido**; **Doenças exantemáticas** (parvovírus B19); **Simulado ENAMED — Anemia**.

8. Fontes

- SBP, Departamento de Hematologia e Hemoterapia. Deficiência de G6PD. Documento Científico nº 7, 2022. [PDF](#)
- SBP, Departamento de Hematologia e Hemoterapia. Anemia hemolítica autoimune — abordagem da criança e do adolescente, 2021. [PDF](#)
- Ministério da Saúde. PCDT da Anemia Hemolítica Autoimune — Portaria Conjunta SAES/SECTICS nº 7, 2025. [PDF](#)
- Conitec. Triagem neonatal para deficiência de G6PD — Portaria SCTIE nº 44, 2018. [PDF](#)
- Brasil. Lei nº 14.154, de 26 de maio de 2021 (Programa Nacional de Triagem Neonatal). planalto.gov.br
- AAP. Kemper AR et al. Hyperbilirubinemia in the Newborn Infant $\geq$ 35 Weeks, 2022 — resumo AAFP, 2023. aafp.org
- NICE. Jaundice in newborn babies under 28 days (CG98), atualizada em 2023. nice.org.uk
- SEHOP, Grupo de Eritropatología. Guía Esferocitosis hereditaria, 2022. [PDF](#)

- BCSH. Bolton-Maggs PHB et al. Guidelines for hereditary spherocytosis — 2011 update.
[PDF](#)
- Documentos do site: Doenças endêmicas; Vacinação do imunocomprometido; Guia Vacinal; Emergências oncológicas.

Dr. José Roberto Stefani

Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076 · Professor do Centro Universitário Max Planck

Rua das Orquídeas, 667 — Sala 203 — Medical Tower Office Premium — Indaiatuba/SP
(19) 99114-9114 · pediatra.stefani@gmail.com · www.neonatologia.com.br

Conteúdo de caráter educativo, sem substituir a avaliação médica individual. Critérios, doses e condutas são referência e devem ser confirmados em protocolo/bula atualizados, individualizados e conduzidos sob especialista.