



Doença Falciforme



Manual do Agente
de Saúde



Agência Nacional de Vigilância Sanitária



Introdução

Segundo estimativas da Organização Mundial de Saúde, a cada ano nascem no Brasil cerca de 2500 crianças portadoras de Doença Falciforme. Vinte por cento delas não vão atingir 5 anos de idade, por complicações diretamente relacionadas à anemia falciforme. O diagnóstico precoce e o tratamento adequado representam papel fundamental na redução da morbidade e mortalidade destas crianças. A triagem neonatal para Hemoglobinopatias é hoje obrigatória no Brasil e vemos a necessidade de uma maior integração com os agentes de saúde para orientar os casos a serem diagnosticados.

Apesar de existirem vários centros de Hematologia e mesmo de Hematologia Pediátrica, a atenção médica inicial é rotineiramente realizada em pronto-socorros, postos de saúde e consultórios privados. Cabe, portanto, aos pediatras e clínicos gerais a responsabilidade pelo diagnóstico e, freqüentemente, pela conduta terapêutica durante as crises de falcização. Entretanto, muitas vezes estas crianças não tem diagnóstico ainda firmados ou não conseguem ir aos centros de referência por problemas sociais ou falta de conhecimento sobre a gravidade da doença. Deste modo, com base no exposto e na experiência já em curso nos Estados do Rio de Janeiro e de Minas Gerais, acoplar o programa de tratamento da doença falciforme ao Programa de Saúde da Família do Ministério da Saúde poderia ser uma estratégia ímpar para atingir os principais objetivos listados abaixo:

- Cobrar das famílias a realização de teste do Pezinho nos recém-nascidos para atingir a meta de 100% dos nascidos em 2002.
- Mostrar os sinais de gravidade da doença falciforme com conscientização sobre a importância do acompanhamento regular com consultas em centros de referência.
- Identificar com a família os motivos de absenteísmo às consultas, o uso regular das medicações prescritas e o calendário vacinal;
- Reduzir a morbidade e mortalidade por infecção e crises graves (AVC, seqüestro esplênico) ;
- Tentar identificar novos casos ainda sem confirmação diagnóstica encaminhando-os para centros de referência.

Este manual é dirigido a agentes de saúde que trabalham no programa de saúde da família e tem como objetivo informar os sinais e sintomas mais freqüentes da doença falciforme e as principais crises com sua gravidade e as melhores maneiras de identificar precocemente estas crises e como conduzi-las. Procuramos abordar estas situações de modo prático. Certamente ocorrerão situações em que é necessária uma abordagem mais complexa, onde o caso deve ser discutido detalhadamente com um especialista ou mesmo situações nas quais o paciente deve ser encaminhado para um centro de referência.





O que é Doença Falciforme?

A Anemia falciforme é a doença genética mais comum na nossa população com alta morbimortalidade.

Os glóbulos vermelhos são células arredondadas e deformáveis que passam facilmente por todo o sistema circulatório. A hemoglobina, pigmento que dá cor vermelha ao sangue, transporta o oxigênio dos pulmões para os diversos tecidos do organismo.

A maioria das pessoas recebe dos seus pais os genes para hemoglobina normal (A). Como recebe 1 gene do pai e outro da mãe as pessoas são AA. As pessoas com anemia falciforme recebem de cada genitor uma hemoglobina S e portanto elas são SS.

Quando diminui a quantidade de oxigênio no sangue, os glóbulos vermelhos das pessoas falcêmicas tomam a forma de foice ou meia lua (daí o nome falciforme). Essas células são mais rígidas e têm dificuldades para passar pelos vasos sanguíneos mais finos com conseqüente obstrução destes vasos e dificuldade na circulação do sangue. Esta dificuldade gera microinfartos locais com crises dolorosas e comprometimento progressivo de diversos órgãos.

O que é Traço Falciforme ?

O traço falciforme não é uma doença. Significa que a pessoa herdou de um dos pais o gene para hemoglobina A e do outro o gene da hemoglobina S, ou seja, ela é AS. As pessoas com traço falciforme são saudáveis e nunca desenvolvem a doença.

É importante saber quando duas pessoas com o traço falciforme se unem, elas podem gerar filhos com Anemia falciforme. Por isso, é importante que todas as pessoas façam o exame eletroforese de hemoglobina.

Como identificar a Doença Falciforme:

1. Síndrome mão-pé: Dactilite Falcêmica

Geralmente este é o primeiro sinal da doença. É uma inflamação aguda dos tecidos que revertem os ossos dos tornozelos, punhos, mãos e pés. A região pode ficar avermelhada e quente. A dor é muito intensa e a criança fica extremamente irritada e inquieta, chorosa e com dificuldade de mobilidade nas regiões acometidas. Ocorre no primeiro ano de vida, principalmente após o quarto mês. Pode estar associado à febre alta.

O que fazer:

Se não tiver o diagnóstico: encaminhar para o próximo centro de referência para realizar a eletroforese de hemoglobina.

Se tiver o diagnóstico:

- bastante líquido;
- compressa morna no local acometido;
- nos dias frios agasalhar com o uso de luvas e meias;

- analgesia potente com Paracetamol ou Dipirona;
 - crianças até 30 kg 1gt/kg/peso via oral de 6/6 h
 - crianças acima de 30kg 35gts ou 1 comp. de 500mg v.o. até 6/6 h
- caso não melhore com o tratamento acima, encaminhar para um centro de referência.

Tipo de crise	Sintomas	O que fazer?
-Síndrome mão-pé Dactilite Falcêmica	- Dor intensa - Irritabilidade - Choro contínuo - Edema em pés e mãos - Calor e rubor no local - Pode ter febre	- Analgesia importante Dipirona ou Paracetamol - Calor local, agasalhos - Bastante líquido - Não restringir o membro com talas e gessos - Caso não melhore : encaminhar para centro de referência

2. Crises Dolorosas

Geralmente a dor acomete principalmente os músculos, ossos e articulações (juntas) atingindo mais as mãos, pés, braços e pernas. Podem ter também dor torácica e abdominal severa.

Normalmente estão associadas a fatores desencadeantes como exposição ao frio, mudanças bruscas de temperaturas, infecções, febre, diarreia, período menstrual, gravidez e estresse nos adultos. As dores podem ser de leves a intensas podendo levar as crianças à irritabilidade, agitação e choro intenso. São em formas de crises e a frequência é extremamente variável. Pode ter vermelhidão e calor no local.



O que fazer:

Se não tiver o diagnóstico: encaminhar para o próximo centro de referência para realizar a eletroforese de hemoglobina.

Se tiver o diagnóstico:

- bastante líquido;
- compressa morna no local acometido;
- nos dias frios agasalhar com o uso de luvas, meias e casacos;
- analgesia potente com Paracetamol ou Dipirona;
 - crianças até 30 kg 1gt/kg/peso via oral de 6/6 h
 - crianças acima de 30kg 35gts ou 1 comp. de 500mg v.o. até 6/6 h
- tentar identificar fatores desencadeantes, principalmente as infecções e tratá-las;
- caso não melhore com o tratamento acima, encaminhar para um centro de referência.



Tipo de crise	Sintomas	O que fazer?
Crise dolorosas	<ul style="list-style-type: none"> - Músculos esqueléticos - Dor leve a intensa - Pode ser torácica e abdominal - Irritabilidade - Choro contínuo - Calor e rubor no local - Relacionado com fatores desencadeantes - Pode ter febre 	<ul style="list-style-type: none"> - Analgesia importante - Dipirona ou Paracetamol - Calor local, agasalhos - Bastante líquido - Tentar identificar o fator desencadeante - Eliminar o fator desencadeante - Caso não melhore : encaminhar para centro de referência para avaliar hidratação venosa

3. Infecção e febre

Os doentes falciforme são mais propensos à infecção, principalmente os menores de 5 anos. Estas crianças têm o baço, órgão responsável pelas nossas defesas, hipofuncionante pelo inúmeros infartos sofridos. Isto obriga as crianças, nos primeiros 5 anos, a fazer uso de penicilina profilática e vacinas especiais (Anti hemophilus e antipneumocócica). A febre em doente falciforme requer investigação médica minuciosa, podendo desenvolver infecção generalizada em menos de 24 horas. A infecção deve sempre ser investigada e acompanhada com muito zelo pela equipe de saúde, pois ela é responsável pela primeira causa de mortalidade nesta doença. Outros sinais de infecção sem febre como diarreia, vômitos e tosse com secreção e falta de ar.



O que fazer?

- Febre maior que 38,5°C em pacientes menores que 5 anos ou pacientes sem o baço (esplenectomizado) deve ser encarada como situação de emergência. Os pacientes devem ser encaminhados para serviço de saúde para o pronto tratamento da infecção. Fazer uma dose de antitérmico com Paracetamol ou Dipirona:

- crianças até 30 kg 1gt/kg/peso via oral de 6/6 h;
- crianças acima de 30kg 35gts ou 1 comp. de 500mg v.o. até 6/6 h.

- Caso de diarreia e vômitos:

- observar o grau de hidratação (saliva, presença de sede intensa, moleira nos bebês, brilho dos olhos e etc. Avaliar primeiro a possibilidade de hidratação oral. Se não for possível, encaminhar para unidade de saúde.

- Checar as vacinas do calendário oficial e as especiais com antipneumocócicas e anti hemophilus.
- Checar o uso de penicilina profilática em menores de 5 anos.
- Dispneia, taquipneia mesmo sem febre devem também ser encaminhados para o serviço de saúde.

Tipo de Crise	Sintomas	O que fazer?
Febre maior que 38° C em menor de 5 anos	<ul style="list-style-type: none"> - Febre acima de 38,5°C - Tosse produtiva ou não - Diarréia - Vômitos - Dispnéia - Prostração - Desidratação 	<ul style="list-style-type: none"> - Encaminhar com urgência para Unidade de Saúde - Fazer antitérmico - Verificar vacinas do calendário oficial - Verificar vacinas especiais - Verificar uso de penicilina profilática - Diarréia e vômitos, verificar estado de hidratação

LEMBRETE: SORO CASEIRO
1 LITRO DE ÁGUA FILTRADA E FERVIDA
2 COLHERES DE SOPA DE AÇÚCAR
1 COLHER DE CAFÉ DE SAL

4. Icterícia - Olhos Amarelados

Os doentes falciformes geralmente têm icterícia devido à destruição rápida das células vermelhas do sangue. Quando essas células são destruídas é produzido um pigmento chamado bilirrubina que, se o fígado não conseguir eliminar por completo, deposita-se na pele e na esclera (branco dos olhos). Tais sinais podem ser de alerta para o diagnóstico de anemia falciforme para aqueles que não possuem diagnóstico.

Se estes sinais estiverem associados com dor abdominal importante, vômitos e náusea pode-se pensar em presença de cálculo (pedra) na vesícula. Estão presentes em 14% das crianças, 30% dos adolescentes e 75% dos adultos.

Lembrar que pode estar associado também com a presença de hepatite viral que só pode ser confirmada com exames laboratoriais.

O que fazer?

Se não tiver o diagnóstico: encaminhar para o próximo centro de referência para realizar a eletroforese de hemoglobina.

Se tiver o diagnóstico:

- oferecer bastante líquido;
- se tiver piora da anemia ou sinais de dores abdominais, vômitos, náusea e febre, encaminhar para unidade de saúde para avaliação médica e afastar hepatite e litíase biliar;

- lembrar a família sobre a cronicidade da icterícia.





Tipo de crise	Sintomas	O que fazer?
Icterícia	- Icterícia (branco dos olhos) - Vômitos, náuseas - Piora da anemia - Febre	- Bastante líquido - Unidade de saúde para investigação com ultrassonografia e sorologias

5. Crise de seqüestro

É a retenção de grande volume de sangue dentro do baço de forma repentina e abrupta. Pode estar ou não associado com infecção. Ocorre normalmente nos primeiros 5 anos de vida e muito raramente após esta idade. É um quadro agudo e extremamente grave que, se o paciente não for conduzido a tempo para uma unidade hospitalar, para realizar transfusão, pode levar ao óbito rapidamente. Ocorre palidez intensa com anemia aguda e sinais de choque com aumento do abdômen abruptamente e conseqüente aumento importante do tamanho do baço. É fundamental o ensinamento aos pais sobre o local do baço e a sua palpação com medição periódica. Nos primeiros dois anos o baço normalmente pode estar palpável e com o decorrer da idade ele, pelo processo de microinfartos de repetição, vai diminuindo de tamanho até ficar impalpável. A presença de baço palpável associado com anemia importante e icterícia pode também sugerir a presença do diagnóstico da doença falciforme naqueles que não tem o diagnóstico.

O que fazer?

Ensinar à família a palpar o baço e monitorizar seu tamanho, para que o diagnóstico seja precoce.

Se não tiver o diagnóstico: encaminhar para o próximo centro de referência para realizar a eletroforese de hemoglobina.

Se tiver o diagnóstico:

- Encaminhar rapidamente para unidade de saúde para transfusão. Situação de risco de vida;
- Oferecer bastante líquido.

Tipo de crise	Sintomas	O que fazer ?
Crise de seqüestro	- Anemia aguda com apatia - Sinais de choque - Palidez intensa - Aumento súbito do tamanho do baço (barriga inchada) - Febre pode estar presente - Risco de vida	- Encaminhar para hospital - Transfusão - Ensinar família a fazer palpação do baço

6. Úlceras de pernas

São feridas que surgem ao redor do tornozelo e parte lateral da perna. São muito dolorosas e normalmente cronicam levando meses e às vezes anos para cicatrizarem. Iniciam na adolescência e normalmente surgem após picadas de insetos

e traumas mal cuidados. São limitantes pois muitas vezes podem impedir atividades sociais como ir à praia, usar bermudas e etc.

O que fazer?

- Orientar curativos em unidade de saúde de forma rotineira.
- Manter local muito bem limpo e arejado
- Evitar outros traumas neste locais
- Prevenção de picadas de insetos
- Repouso na fase aguda com membros elevados.
- A prevenção do aparecimento de úlcera pode ser feito protegendo-se sempre

que possível os tornozelos, com meias de algodão e uso de sapatos confortáveis.

Tipo de Crise	Sintomas	O que fazer?
Úlceras de pernas	<ul style="list-style-type: none"> - Úlcera de tornozelo e pernas - Dor no local - Na adolescência - Sem febre 	<ul style="list-style-type: none"> - Curativos em unidade de saúde - Repouso - Bastante líquido - Higiene do local - Evitar traumas - Prevenção de picadas de insetos

7. Ereção dolorosa do pênis - Priapismo

Podem ocorrer ereção dolorosa e prolongada do pênis sem relação com desejo sexual. Ocorre por obstrução dos vasos por células vermelhas afoicadas que irrigam este órgão. Normalmente o pênis fica avermelhado e muito inchado, extremamente doloroso. É mais freqüente no adolescente e adulto jovem. É uma emergência urológica e caso não seja conduzido de forma correta e rápida pode levar à impotência funcional. É importante frisar que a abordagem deve ser muito cuidadosa e ética, pois envolve a sexualidade de um paciente. Não deve ser tratado com ironia ou severidade pois pode ser prejudicial para o desenvolvimento psico-emocional.

O que fazer?

- Tratamento com respeito e habilidade sem atitude constringedora.
- Manter a privacidade do paciente.
- Dar segurança emocional ao paciente.
- Caminhada ou pequenos exercícios (pular por exemplo) e compressas mornas podem ser benéficas.
- Caso não melhore encaminhar com urgência para unidade hospitalar para analgesia potente e manobras anestésico-cirúrgicas.

Tipo de Crise	Sintomas	O que fazer?
Priapismo	<ul style="list-style-type: none"> - Ereção dolorosa e continuada - Edema (inchaço) do pênis - Vermelhidão do pênis - Dor intensa - Sem febre 	<ul style="list-style-type: none"> - Respeito - Manter privacidade - Caminhada ou exercícios leves - Compressas mornas - Se não melhorar, encaminhar para unidade hospitalar



8. Derrame - Acidente vascular cerebral (AVC)

É uma crise muito grave com alto índice de mortalidade e morbidade. Ocorre devido à interrupção do fluxo sanguíneo no cérebro por infarto cerebral. Ocorre em 6% das crianças e, dependendo da área lesada, os sintomas podem ser desde problemas motores pequenos (alteração na marcha) até acometimentos graves com afasia (perda da fala) e paralisias completas bilateral. A maioria das vezes o acidente leva a seqüelas definitivas com déficit neurológico e dificuldade de aprendizado.



O que fazer?

- Alerta nas alterações de mudança de comportamento, fala e marcha.
- Alerta no desempenho escolar, distúrbios visuais.
- Na presença de sinais agudos de derrame, encaminhar urgentemente para unidade hospitalar para transfusão imediata. A transfusão precoce pode diminuir a possibilidade de seqüelas.
- Se tiver seqüelas de acidentes antigos, encaminhar para serviço de fisioterapia e fonoaudiologia.

Tipo de Crise	Sintomas	O que fazer?
Acidente Vascular Cerebral	<ul style="list-style-type: none">- Alteração da marcha- Alteração no comportamento- Alteração na fala- Distúrbios visuais- Perda de sensibilidade- Convulsões- Sem febre	<ul style="list-style-type: none">- Encaminhar para unidade hospitalar para transfusão- Nos casos crônicos encaminhar para fisioterapia e fonoaudiologia

9. Cuidados gerais

O que fazer?

- Verificar calendário vacinal.
- Verificar alimentação.
- Verificar higiene oral.
- Verificar uso de ácido fólico.
- Verificar uso de penicilina profilática em menores de 5 anos e esplenectomizados.
- Verificar absenteísmo escolar.
- Gestantes com suspeita de anemia falciforme ou com diagnóstico já firmado devem ser encaminhadas para centro de referência com experiência em pré-natal de alto risco.

Realização

Agência Nacional de Vigilância Sanitária
Gerência-Geral de Sangue, outros Tecidos e Órgãos
Subcomitê de Hemoglobinopatia

www.anvisa.gov.br

Design Gráfico

Gerência de Comunicação Multimídia

Divulgação

Unidade de Divulgação
divulga@anvisa.gov.br