

MINISTÉRIO DA SAÚDE

DOENÇA FALCIFORME

CONDUTAS BÁSICAS
PARA TRATAMENTO

Brasília – DF
2012



MINISTÉRIO DA SAÚDE
Secretaria de Atenção à Saúde
Departamento de Atenção Especializada

DOENÇA FALCIFORME



CONDUTAS BÁSICAS PARA TRATAMENTO

Série B. Textos Básicos de Saúde

Brasília – DF
2012



© 2012 Ministério da Saúde.

Todos os direitos reservados. É permitida a reprodução parcial ou total desta obra, desde que citada a fonte e que não seja para venda ou qualquer fim comercial. A responsabilidade pelos direitos autorais de textos e imagens desta obra é da área técnica. A coleção institucional do Ministério da Saúde pode ser acessada, na íntegra, na Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde: <<http://www.saude.gov.br/bvs>>.

Tiragem: 1ª edição – 2012 – 1.000 exemplares

:: Elaboração, distribuição e informações ::

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Secretaria de Atenção à Saúde

Secretaria de Atenção Especializada

Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados

SAF SUL, trecho 2, Edifício Premium, torre 2, ala B, 2º andar, sala 202

CEP 70070-600 – Brasília/DF

Tel.: (61) 3315-6149

Fax: (61) 3315-6152

Site: <<http://www.saude.gov.br>>

E-mail: sangue@saude.gov.br

:: Texto ::

• **JOICE ARAGÃO DE JESUS**

Médica pediatra. Coordenação da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme.

Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados/ DAE/SAS/MS

Tel.: (61) 3315-6149 / 3315-6152

E-mail: joice.jesus@saude.gov.br

• **PAULO IVO CORTEZ DE ARAUJO**

Médico hematologista. Instituto de Pediatria e Puericultura Martagão Gesteira da Universidade Federal do Rio de Janeiro (IPPMG/UFRJ)

E-mail: picortez@igbl.com.br

:: Assessoria editorial ::

Bruno Torres Paraiso (edição final)

Renata Möller (programação visual)

Editora MS

Coordenação de Gestão Editorial

SIA, trecho 4, lotes 540/610

CEP 71200-040 – Brasília/DF

Tels: (61) 3315-7790 / 3315-7794

Fax: (61) 3233-9558

Site: <<http://www.saude.gov.br/editora>>

E-mail: editora.ms@saude.gov.br

Normalização: Amanda Soares Moreira

Revisão: Júlio Maria de Oliveira Cerqueira

Impresso no Brasil / Printed in Brazil

Ficha Catalográfica

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada.

Doença falciforme: condutas básicas para tratamento / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Brasília : Ministério da Saúde, 2012.

64 p.: il. – (Série B. Textos Básicos de Saúde)

ISBN 978-85-334-1932-2

1. Doenças Falciformes. 2. Agravos à saúde. I. Título.

CDU 616.155.135

Catálogo na fonte – Coordenação-Geral de Documentação e Informação – Editora MS – OS 2012/0028

:: Títulos para indexação ::

Em inglês: Sickle cell disease: basic management for treatment

Em espanhol: Enfermedad de células falciformes: conductas básicas para el tratamiento

Lista de quadros

| | |
|---|-----------|
| Quadro 1 | |
| Incidência de nascidos vivos diagnosticados com doença falciforme em alguns estados que realizam a triagem neonatal | 9 |
| Quadro 2 | |
| Incidência de nascidos vivos diagnosticados com traço falciforme em alguns estados que realizam a triagem neonatal | 9 |
| Quadro 3 | |
| Diferenciação laboratorial das hemoglobinopatias mais comuns | 18 |
| Quadro 4 | |
| Escala analógica de dor | 24 |

Lista de gráficos

| | |
|--|-----------|
| Gráfico 1 | |
| Herança falciforme de pessoas com traço | 12 |
| Gráfico 2 | |
| Geração de uma pessoa com doença falciforme do tipo S beta talassemia ou microdrepanocitose | 12 |
| Gráfico 3 | |
| Geração de uma pessoa com doença falciforme de dupla heterozigose entre Hb S e outro tipo de hemoglobina mutante ... | 13 |
| Gráfico 4 | |
| Polimerização Hb S | 14 |
| Gráfico 5 | |
| Eletroforese de hemoglobina | 16 |

Lista de tabelas

| | |
|---|-----------|
| Tabela 1 | |
| Tratamento na emergência | 26 |
| Tabela 2 | |
| Analgésicos opiáceos | 27 |
| Tabela 3 | |
| Cuidados globais às pessoas com doença falciforme | 54 |

Sumário

| | |
|---|-----------|
| Introdução | 7 |
| O que é doença falciforme | 11 |
| Confirmação diagnóstica | 16 |
| Crises de dor | 19 |
| Manuseio da crise de dor | 21 |
| Síndrome torácica aguda | 28 |
| Febre | 30 |
| Imunizações | 33 |
| Crise aplástica | 36 |
| Crise de sequestração esplênica | 37 |
| Fígado, vias biliares e icterícia | 39 |
| Acidente vascular cerebral (AVC) | 42 |
| Úlcera de perna e osteonecrose | 44 |
| Gravidez e contracepção | 47 |
| Priapismo | 49 |
| Hidroxiureia | 50 |
| Indicações específicas de transfusões | 52 |
| Referências | 56 |
| Centros de referência em DF | 57 |

A DF, POR SUA RELEVÂNCIA, FOI INCLUÍDA NA POLÍTICA NACIONAL DE ATENÇÃO INTEGRAL À SAÚDE DA POPULAÇÃO NEGRA E NO REGULAMENTO DO SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE (SUS).

Introdução

A DF é uma das doenças hereditárias mais comuns no mundo. A mutação teve origem no continente africano e pode ser encontrada em populações de diversas partes do planeta, com altas incidências na África, Arábia Saudita e Índia. No Brasil, devido à grande presença da afrodescendentes, que são uma das bases da população do país, a DF constitui um grupo de doenças e agravos relevantes. Por essa razão, foi incluída nas ações da Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da População Negra, do Ministério da Saúde, e está no regulamento do Sistema Único de Saúde (SUS), nos termos da Portaria nº 2.048, de 3 de setembro de 2009, artigos 187 e 188. Os dois instrumentos definem as Diretrizes da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme.

O diagnóstico precoce, na primeira semana de vida, realizado pelos Serviços de Referência em Triagem Neonatal nos estados da Federação, é essencial para a identificação, quantificação e acompanhamento dos casos. O diagnóstico está definido no regulamento

do SUS, por meio da Portaria do Programa Nacional de Triagem Neonatal MS/GM nº 2.048, de 3 de setembro de 2009, nos artigos 322, 323 e 324. O exame é público e gratuito nas unidades de saúde mais próximas da moradia da criança recém-nascida e deve ser realizado na primeira semana de vida com a metodologia de eletroforese em HPLC ou focalização isoelétrica. Na unidade de atenção básica, a eletroforese de hemoglobina comum é utilizada no diagnóstico da DF, a partir dos quatro meses de vida.

O DIAGNÓSTICO PRECOCE DA DF, NO PROGRAMA DE TRIAGEM NEONATAL, CONSTITUI MEDIDA POSITIVA NA REDUÇÃO DA MORBIMORTALIDADE DA DOENÇA.

O Programa de Triagem Neonatal é dividido em três fases:

Fase I – Realiza o teste para hipotireoidismo e fenilcetonúria;

Fase II – Fase I + hemoglobinopatias (doença falciforme); e

Fase III – Fase I + Fase II + fibrose cística.

No Brasil, 18 estados já realizam a Fase II: Rio Grande do Sul, Ceará, Rio de Janeiro, São Paulo, Bahia, Alagoas, Pernambuco, Pará, Maranhão, Acre, Rondônia, Goiás, Mato Grosso do Sul, Mato Grosso, Santa Catarina, Paraná, Minas Gerais e Espírito Santo. Assim sendo, 18 estados que já fazem triagem neonatal para a DF no Brasil, e 5 destes já estão na fase III.

Historicamente, os hemocentros, assim como os hospitais especializados em hematologia, são referência para o tratamento das doenças do sangue, o que inclui as pessoas com a DF. Dados do Programa Nacional de Triagem Neonatal apresentam a magnitude da questão de saúde pública a ser enfrentada no Brasil.

Quadro 1 – Incidência de nascidos vivos diagnosticados com doença falciforme em alguns estados que realizam a triagem neonatal

| ESTADOS | INCIDÊNCIA |
|---|-------------------|
| Bahia | 1:650 |
| Rio de Janeiro | 1:1.300 |
| Pernambuco, Maranhão, Minas Gerais, Goiás | 1:1.400 |
| Espírito Santo | 1:1.800 |
| São Paulo | 1:4.000 |
| Rio Grande do Sul | 1:11.000 |
| Santa Catarina e Paraná | 1:13.500 |

Fonte: Programas Estaduais de Triagem Neonatal.

Quadro 2 – Incidência de nascidos vivos diagnosticados com traço falciforme em alguns estados que realizam a triagem neonatal

| ESTADOS | INCIDÊNCIA |
|--|-------------------|
| Bahia | 1:17 |
| Rio de Janeiro | 1:20 |
| Pernambuco, Maranhão | 1:23 |
| Goiás | 1:25 |
| Espírito Santo | 1:28 |
| Minas Gerais | 1:30 |
| São Paulo | 1:35 |
| Rio Grande do Sul, Paraná e Santa Catarina | 1:65 |

Fonte: Programas Estaduais de Triagem Neonatal.

Os quadros 1 e 2 refletem a necessidade de reorganização, estruturação e qualificação da rede de assistência. O diagnóstico precoce no Programa de Triagem Neonatal, uma rede organizada tendo a atenção básica como suporte e a garantia do sistema de referência, pode promover grande impacto no perfil de morbimortalidade, produzindo mudança positiva na história natural da doença. A letalidade em DF é de 80% de crianças com menos de 5 anos de idade que não recebem os cuidados de saúde necessários. A vida média das pessoas com DF já alcança a faixa dos 48 anos. A implantação de um Programa de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme, em todos os estados com acesso aos mais recentes avanços mundiais nos estudos da doença, pode ampliar, com qualidade, a vida média dessas pessoas. Esta publicação visa mapear a atual realidade de DF, tendo como público-alvo médicos generalistas e pediatras.

**PARA O
DIAGNÓSTICO
SEGURO DA DF,
É PRECISO LEVAR
EM CONTA A SUA
CARACTERÍSTICA
FUNDAMENTAL:
TRATA-SE DE
UMA QUESTÃO
GENÉTICA, OU SEJA,
HERDADA DOS PAIS
PELOS FILHOS.**

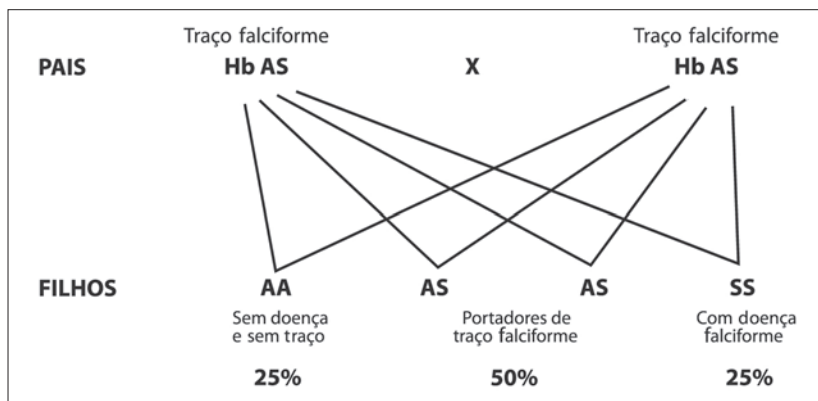
O que é doença falciforme

A DF é uma alteração genética caracterizada por um tipo de hemoglobina mutante designada como hemoglobina S (ou Hb S), que provoca a distorção dos eritrócitos, fazendo-os tomar a forma de “foice” ou “meia-lua”. A expressão doença falciforme define as hemoglobinopatias nas quais pelo menos uma das hemoglobinas mutantes é a Hb S. As DF mais frequentes são a anemia falciforme (ou Hb SS), a S beta talassemia ou microdrepanocitose, e as duplas heterozigoses Hb SC e Hb SD.

Para o diagnóstico seguro de uma das três situações acima, é de fundamental importância conhecer a característica fundamental da DF: trata-se de uma questão genética, ou seja, herdada dos pais para os filhos. Os pais sempre são os portadores de traço ou heterozigotos para S ou C ou beta talassemia ou tem a DF. A situação mais comum verifica-se quando duas pessoas com traço falciforme – com padrão genético representado pela hemoglobina A (Hb A) associada à hemoglobina S (Hb S), e cuja represen-

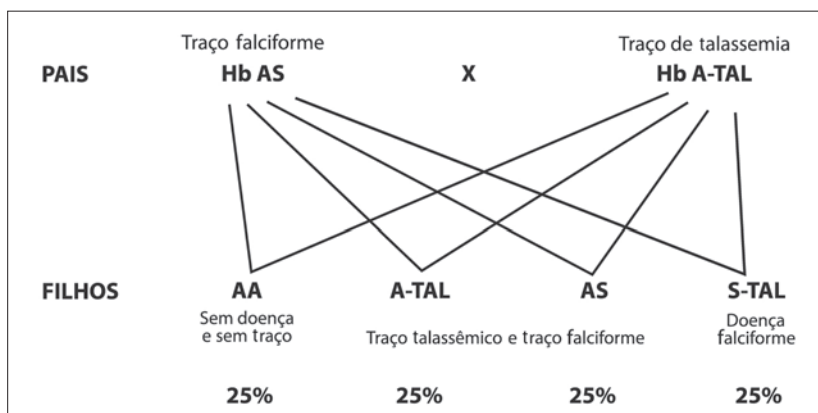
tação universal é Hb AS – unem-se, constituindo uma prole. O exemplo abaixo mostra a probabilidade de esse casal hipotético gerar filhos sem ou com a DF ou com traço falciforme.

Gráfico 1 – Herança falciforme de pessoas com traço



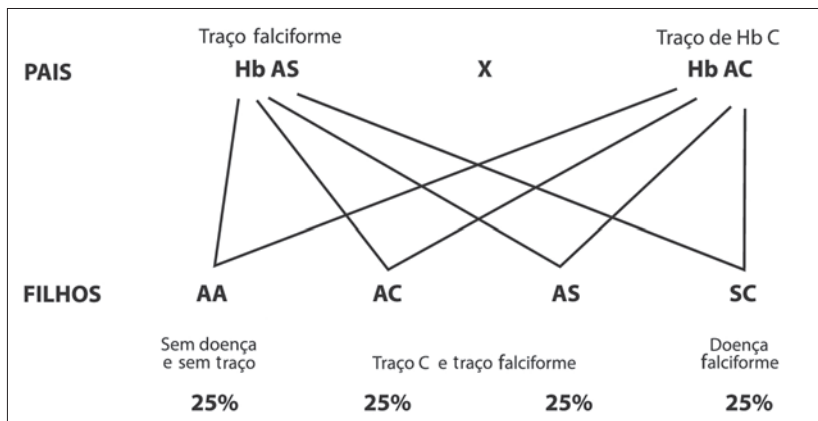
Fonte: Autoria própria.

Gráfico 2 – Geração de uma pessoa com doença falciforme do tipo S beta talassemia ou microdrepanocitose



Fonte: Autoria própria.

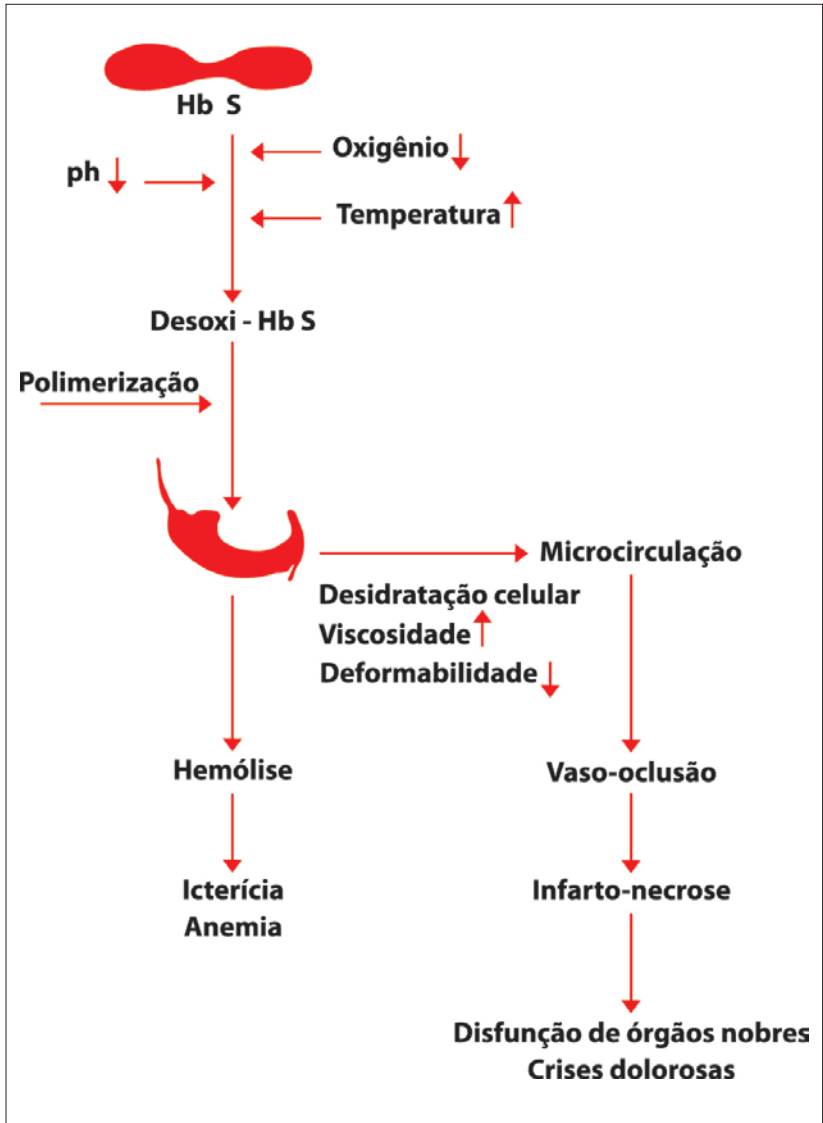
Gráfico 3 – Geração de uma pessoa com doença falciforme de dupla heterozigose entre Hb S e outro tipo de hemoglobina mutante



Fonte: Autoria própria.

A pessoa com traço falciforme, também conhecido por traço de Hb S ou heterozigoto para a Hb S, não é anêmico e não necessita de tratamento. As pessoas com DF, por outro lado, podem apresentar sintomatologia importante e graves complicações. A Hb S tem uma característica química especial que, em situações de ausência ou diminuição da tensão de oxigênio, provoca a sua polimerização, alterando drasticamente a morfologia do eritrócito. Este adquire a forma de foice. Esses eritrócitos falcizados dificultam a circulação sanguínea, provocando vaso-oclusão e infarto na área afetada. Tais problemas produzem isquemia, dor, necrose e disfunções, bem como danos permanentes aos tecidos e órgãos, além da hemólise crônica.

Gráfico 4 – Polimerização HB S



Fonte: Autoria própria.

O processo fisiopatológico devido à presença de Hb S é observado nas seguintes situações, em ordem decrescente de gravidade:

- > Anemia falciforme, Hb SS;
- > Hb S beta talassemia, Hb SC; e
- > Hb SD.

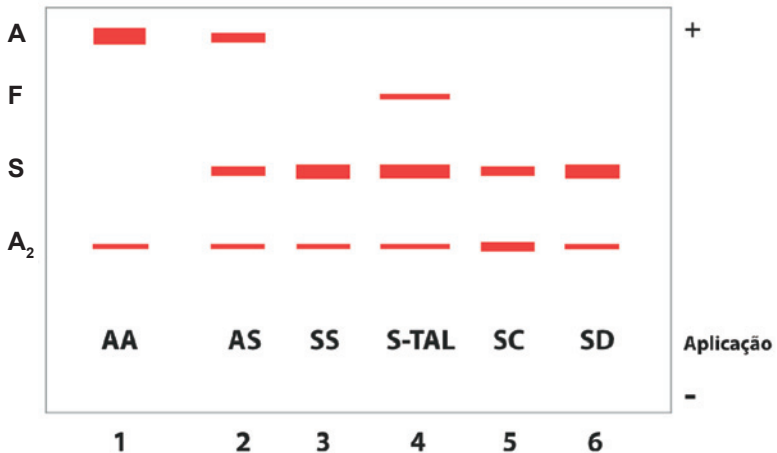
Importante destacar que a incidência de pessoas com traço, no Brasil, é de 1:35 dos nascidos vivos. Como se sabe, a Hb S teve origem no continente africano. Sua introdução no Brasil ocorreu, notadamente, no período de imigração forçada de povos africanos. Atualmente, estima-se que nasçam, a cada ano, 3.000 crianças com DF e 200.000 com traço falciforme.

A TÉCNICA MAIS EFICAZ DE DIAGNÓSTICO DA DF É A ELETROFORESE DE HEMOGLOBINA EM ACETATO DE CELULOSE OU EM AGAROSE COM PH ALCALINO: PERMITE ANÁLISES QUALITATIVAS E QUANTITATIVAS.

Confirmação diagnóstica

O diagnóstico laboratorial da DF é realizado pela detecção da Hb S e da sua associação com outras frações. Assim, a técnica mais eficaz é a eletroforese de hemoglobina em acetato de celulose ou em agarose com pH alcalino (pH variável de 8 a 9). A eletroforese em pH alcalino permite análises qualitativas e quantitativas das frações, conforme esquema (V. Gráfico 5):

Gráfico 5 – Eletroforese de hemoglobina



Fonte: Autoria própria.

Observa-se que a **amostra 1** (Hb AA) é um padrão normal; a **amostra 2** (Hb AS) representa a pessoa com traço falciforme; a **amostra 3** (Hb SS, com anemia falciforme); a **amostra 4** (Hb S Beta-Tal) caracteriza o aumento de Hb A2 e Hb F; a **amostra 5** (Hb SC) exemplifica a dupla heterozigose entre a Hb S e a Hb C; e a **amostra 6** (HbSD) também é o exemplo de dupla heterozigose entre Hb S e Hb D, que apresenta migração similar em eletroforese alcalina ao padrão SS (**amostra 3**).

Justamente por causa deste último caso (**amostra 6**), há necessidade de introduzir outra técnica eletroforética, que se realiza em agar ou agarose, utilizando o pH ácido. Neste pH, a Hb D separa-se da Hb S, migrando na mesma posição que a Hb A. Permite, assim, confirmar o diagnóstico de Hb SD. Cabe ressaltar que é extremamente rara a presença de Hb D em nossa população, cuja heterozigose (Hb AD) é prevalente em uma relação de um caso para cada 5 mil pessoas analisadas. Já a Hb SD ocorre na ordem de um caso para cada milhão. Assim, em geral, a ausência da eletroforese em pH ácido não traz dificuldades no diagnóstico da grande maioria dos casos de DF. Por outro lado, é necessária a dosagem de Hb Fetal pela desnaturação alcalina, e da Hb A2 por eluição, especialmente para a **amostra 4**.

Outra forma de diagnóstico é mediante a triagem neonatal realizada na primeira semana de vida da criança em sangue total colhido do calcanhar, por eletroforese de hemoglobina feito por HPLC ou focalização isoelétrica. Finalmente, para um diagnóstico laboratorial completo, é importante a realização do hemograma. As principais características laboratoriais dos diferentes tipos de DF estão apresentados no Quadro 3.

Quadro 3 – Diferenciação laboratorial das hemoglobinopatias mais comuns

| Diagnóstico | Gravidade clínica | Hb (g/dl) | Ht (%) | VCM (μ 3) | Reticulócito (%) | Morfologia | Eletroforese Hb (%) |
|-----------------------------|-------------------|-----------------|------------|----------------|------------------|--|---|
| SS | Moderada a Severa | 7,5 (6,0-9,0) | 22 (18-30) | 93 | 11 (4-30) | Frequentes hemácias em foice, em alvo e eritroblastos | S:80-90 F:02-20 A2:<3,5 |
| SC | Leve a moderada | 11,0 (9,0-14,1) | 30 (26-40) | 80 | 3 (1,5-6) | Frequentes hemácias em alvo e raras em foice | S: 45-55 C: 45-55 F: 0,2-8 |
| S/ β tal ⁺ | Leve a moderada | 11,0 (8,0-13,0) | 32 (25-40) | 76 | 3 (1,5-6) | Discreta hipocromia microcitose hemácias em foice | S: 55-75 A1: 15-30 F: 01-20 A2:> 3,6 |
| S/ β ⁰ tal | Leve a severa | 8,0 (7,0-10,0) | 25 (20-36) | 69 | 8 (3-18) | Acentuada hipocromia e microcitose hemácias em alvo e em foice | S: 50-85 F: 02-30 A2:> 3,6 |
| AS | Assintom. | Normal | Normal | Normal | Normal | Normal | S: 38-45 A1: 55-60 A2: 01-03 |

Fonte: HEMORIO/NUPAD.

A DOR, MUITO FREQUENTE, EM GERAL É A PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DA DF, E DECORRE DO DANO TISSULAR ISQUÊMICO SECUNDÁRIO À OBSTRUÇÃO DO FLUXO SANGUÍNEO PELAS HEMÁCIAS FALCIZADAS.

Crises de dor

Crises dolorosas são as complicações mais frequentes da DF e comumente a sua primeira manifestação. São causadas pelo dano tissular isquêmico secundário à obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias falcizadas. A redução do fluxo sanguíneo resulta na hipóxia regional e na acidose, que podem exacerbar o processo de falcização, aumentando o dano isquêmico. Essas crises de dor em geral duram de 4 a 6 dias, e podem persistir por semanas. Hipóxia, infecção, febre, acidose, desidratação e exposição ao frio extremo precipitam as crises álgicas. Os mais idosos citam a depressão e exaustão física entre os fatores precipitantes das crises.

As pessoas podem apresentar dor severa nas extremidades, no abdômen e nas costas. A primeira manifestação de dor, na maioria das crianças, é a dactilite (ou síndrome mão-pé). Outras manifestações musculoesqueléticas são simétricas ou não, ou mesmo migratórias, com eventual aumento de volume, febre, eritema e calor local. Às vezes, isso torna

difícil o diagnóstico diferencial com osteomielite, artrite séptica, sinovite e febre reumática. A dor abdominal pode simular abdômen agudo cirúrgico ou infeccioso, ou processos ginecológicos. É importante lembrar que, em crianças, não é incomum que as pneumonias, principalmente as de base, ocorram com dor abdominal.

Devem ser considerados como fatores de risco: febre acima de 38°C, desidratação, palidez, vômitos recorrentes, aumento de volume articular, dor abdominal, sintomas pulmonares agudos, sintomas neurológicos, priapismo, processos álgicos que não se resolvem com analgésicos comuns. O tratamento consiste em eliminar os fatores precipitantes, com repouso, boa hidratação (muitas vezes, é necessário hidratação parenteral) e analgesia adequada.

**PESSOAS COM
DOR ABDOMINAL
AGUDA DEVEM SER
INTERNADAS PARA
AVALIAÇÃO MAIS
DETALHADA POR
PARTE DA EQUIPE
DE CIRURGIA.**

Manuseio da crise de dor

1. As pessoas com DF, que apresentam queixa de dor, devem ser imediatamente avaliadas, em face da apresentação de um ou mais dos seguintes fatores de risco:

- Febre;
- Dor abdominal;
- Sintomas e/ou sinais respiratórios;
- Letargia;
- Severa cefaleia;
- Dor associada com extrema fraqueza ou perda de função local;
- Edema articular agudo;
- Dor que não melhora com medidas de rotinas (repouso, líquidos e dipirona); e
- Dor em região lombar sugestivo de pielonefrite.

2. As pessoas com DF com queixa de dor leve devem ser instruídas a tomar analgésicos, aumentar a ingestão hídrica, e serem reavaliados no dia seguinte.

3. O exame físico precisa ser dirigido, na tentativa de afastar complicações que encobrem a crise falciforme. Pes-

soas com dor abdominal aguda devem ser internadas para avaliação mais detalhada por parte da equipe de cirurgia.

4. A investigação laboratorial inclui:

- Hemograma com contagem de reticulócitos;
- Na ocorrência de febre, seguir a rotina específica para esse caso;
- Em face de sintomas respiratórios, seguir, igualmente, a rotina adequada;
- Se houver suspeita de osteomielite ou artrite, fazer raios X da área com cintilografia, caso necessário; punção aspirativa com cultura do material; e solicitar avaliação do ortopedista; e
- Havendo dor lombar, fazer urinocultura e antibiograma.

5. Tratamento

- Tratar prontamente a dor;
- Reduzir o medo e a ansiedade: suporte psicológico;
- Retirar a causa desencadeante;
- Estimular a ingestão oral de líquidos;
- Repouso relativo;
- Evitar mudanças bruscas de temperatura;
- Aquecimento das articulações acometidas;
- Hidratação parenteral se a dor for de moderada a severa: fazer 3 a 5 litros por dia em adultos; e 1,5 vezes as necessidades hídricas diárias (NHD), no caso de crianças. A hidratação venosa deve ser com soro glicosado 5%, e o bicarbonato de sódio será utilizado em casos de acidose metabólica comprovada e/ou nefropatia;

- Determinação da saturação de O₂ (PaO₂) por oximetria de pulso (pelo menos 1 x/ 2 dia);
- Fisioterapia respiratória profilática é medida essencial;
- Transfusão de concentrado de hemácias: somente nos casos de queda > 20% da Hb em relação ao valor basal do paciente;
- Em alguns casos, pode-se indicar o uso de narcóticos, com reavaliação periódica;
- Se a dor não for controlada com analgesia, utilizar anti-inflamatório, como diclofenaco oral na dose de 1mg/kg/dose 8/8 h; e
- Reavaliação periódica.

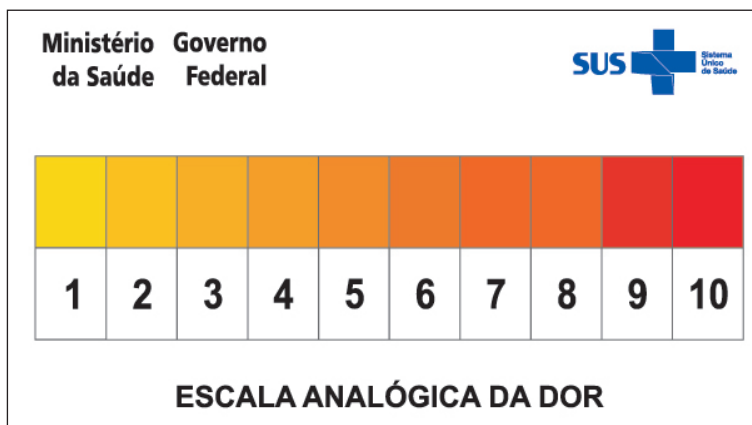


- **EM CASO DE DOR TORÁCICA, DEVE SER REALIZADO RAIOS X DIARIAMENTE. OBJETIVO: DIAGNOSTICAR PRECOCEMENTE A SÍNDROME TORÁCICA AGUDA;**
- **OXIMETRIA DE PULSO DIARIAMENTE;**
- **DEVIDO AO CARÁTER MULTIFATORIAL DA DOR, NOS CASOS SEVEROS, PODE HAVER ASSOCIAÇÃO DE: DIAZEPAN: 5 - 10 MG, UMA VEZ AO DIA E AMITRIPTILINA: 25 MG, DE UMA A DUAS VEZES AO DIA; E**
- **ENCAMINHAR AO AMBULATÓRIO DE DOR, EM CASO DE NECESSIDADE**

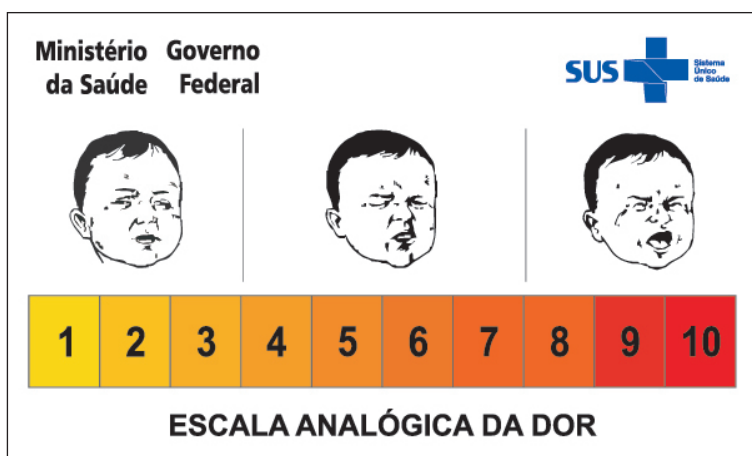
Tratamento ambulatorial

Baseia-se na escala analógica da dor, que toda pessoa e/ou família com DF deve ter, conforme o Quadro 4:

Quadro 4 – Escala analógica de dor



Fonte: OMS.



Fonte: OMS.

Dor graduada de 1 a 3

- Iniciar dipirona, de 4/4 h; e
- Suspender, após 24 h sem dor.

Dor graduada de 3 a 6

- Iniciar dipirona, de 4/4 h + diclofenaco VO, de 8/8 h;
- Após 24 horas sem dor, retirar o diclofenaco, e manter a dipirona, de 4/4 horas; e
- Em caso de retorno da dor, retornar ao diclofenaco, e buscar emergência de referência.

Dor graduada de 6 a 10

- Iniciar dipirona, de 4/4 h + codeína de 4/4 horas (intercalados) + diclofenaco VO, de 8/8 h;
- Após 24 horas, sem dor, retirar a dipirona; e manter a codeína; de 4/4 horas com diclofenaco;
- Após mais de 24 horas sem dor, retirar completamente a codeína, mantendo o diclofenaco, por mais 24 horas; e
- Em caso de retorno da dor, retornar ao diclofenaco, e buscar a emergência de referência.

As pessoas que apresentarem fatores de risco – ou aquelas nas quais a dor não melhora após 8 horas da instalação da terapia – deverão ser hospitalizadas e tratadas de acordo com protocolo de internação.

Tabela 1 – Tratamento na emergência

| DOR de 1 a 6 Fez tratamento domiciliar corretamente? | | DOR de 6 a 9 Fez tratamento domiciliar corretamente? | |
|--|--|--|-----|
| NÃO | SIM | NÃO | SIM |
| Passar de dipirona para EV e diclofenaco para IM. | Passar de diclofenaco para IM e dipirona para EV e associar codeína VO (1 mg/kg/dose). | Trocar a codeína pela morfina EV (0,1 mg/kg/dose); repetir se não melhorar após 30 min e manter com morfina de 4/4h. | |
| Se melhorar após 6 h, alta com: dipirona + diclofenaco. | Se melhorar após 6 h, alta com + dipirona + diclofenaco + codeína. | Se melhorar após 6 h, alta com dipirona + diclofenaco + codeína. | |
| Se não melhorar após 1h, associar codeína VO e internar. | Se piorar após 6 h, trocar a codeína por morfina e internar. | Se piorar após 6 h, internar e avaliar morfina em infusão contínua. | |

Fonte: Autoria própria.



NOS CASOS DE PESSOAS REFROTÁRIAS À MORFINA, INICIAR COM METADONA, DE 5 - 10 MG, ATÉ DE 4/4 H; RETIRAR EM 4 DIAS, AUMENTANDO O INTERVALO A CADA 6 - 8 HORAS.

Tratamento na internação

- Hidratação venosa com NHD sendo fundamental levar em consideração as perdas e repor no volume diário;
- Manter dois analgésicos (dipirona e morfina EV), de 4/4 horas, intercalados, e o diclofenaco IM, de 8/8 horas;
- Avaliar a necessidade de passar a morfina para infusão contínua;
- Tentar identificar o fator desencadeante para tratá-lo;
- Monitorizar a oximetria de pulso para identificar hipoxemia; precocemente, avaliar estudo radiológico para diagnosticar síndrome torácica aguda e iniciar tratamento específico; e
- Avaliar indicação de transfusão, em caso de anemia intensa.

Tabela 2 – Analgésicos opiáceos

| | |
|--|---|
| Morfina: 1 amp = 2 ml (1ml = 10 mg) | Adultos: 0,1 mg/Kg/dose EV ou IM Crianças (maiores de 6 meses): administrar 0,1 a 0,3 mg/Kg EV ou infusão contínua = 0,01 - 0,04 mg/Kg/hora. |
| Metadona 1amp = 1ml (1ml = 10 mg) | 0,1 - 0,2 mg/Kg/dose SC ou IM. O intervalo de administração deve ser ampliado a cada 4 dias (Ex.: 4/4horas e posteriormente 6/6horas, 8/8h, etc). |
| Antagonista dos opiáceos (naloxona) | Adultos: Administrar 0,4 a 0,8 mg EV a cada 60 segundos até a reversão do quadro. Crianças (maiores de 6 meses): 2 a 10 mg/Kg/EV in bolus. Repetir a dose até ser clinicamente eficaz, podendo chegar a 100 mg/Kg. Então, continuar a repetição conforme a necessidade. Uma infusão contínua pode ser indicada, na dose de 1 mg/Kg/hora. |

Fonte: Autoria própria.

**A SÍNDROME
TORÁCICA
AGUDA (STA)
CARACTERIZA-SE
POR INFILTRADO
PULMONAR NOVO,
SINTOMA OU SINAL
RESPIRATÓRIO
(DOR TORÁCICA,
TOSSE, DISPNEIA,
TAQUIPNEIA ETC),
E HIPOXEMIA.
EM CRIANÇAS,
OCORRE FEBRE
EM 85% DOS
CASOS.**

Síndrome torácica aguda

A síndrome torácica aguda (STA) caracteriza-se por infiltrado pulmonar novo, sintoma ou sinal respiratório (dor torácica, tosse, dispneia, taquipneia etc), e hipoxemia. Em crianças, a febre está presente em 85% dos casos. Não é incomum ocorrer hipercapnia. A STA é causada por infecção, embolia de medula óssea necrótica, vaso-oclusão pulmonar e sequestro pulmonar. Todas as pessoas com DF que apresentem sintomas respiratórios ou pulmonares deverão ser imediatamente examinadas, levando-se em conta os dados basais.

> Solicitar os exames:

- Raios X de tórax;
- Hemograma com contagem de reticulócitos;
- Hemocultura, BAAR e cultura de escarro (se possível);
- Gasometria arterial em ar ambiente ou oximetria de pulso;
- Títulos para *Mycoplasma pneumoniae* (agudo e evolutivo, se possível);
- Cintilografia cardíaca – mapeamento cardíaco: está indicada quando existem sintomas torácicos com raios X de tórax normal;

- ECG (opcional); e
- Estudos virais (opcional).
- > Todas as pessoas com DF com evidente patologia pulmonar aguda devem ser internadas. Instituir a hidratação parenteral nas NHD sem descontar a VO. Não hiper-hidratar.
- > Oxigênio deve ser administrado, se a pessoa tiver hipóxia ($PaO_2 < 80$ mm Hg) demonstrada pela gasometria arterial ou oximetria de pulso.
- > Antibiótico EV: a droga de escolha é a cefuroxima (iniciar imediatamente). Esta somente será associada a outra droga, a eritromicina ou claritromicina, se forem identificados sinais radiológicos ou clínicos suspeitos de *Mycoplasma pneumoniae*.
- > Toracocentese: está indicada, se houver derrame pleural detectado por raios X, contribuindo para o desconforto respiratório.
- > A gasometria arterial deve ser controlada.
- > A transfusão simples ou de troca parcial está indicada nas seguintes condições:
 - $PaO_2 < 70$ mm Hg;
 - Queda de 25 % do nível basal de PaO_2 da pessoa;
 - Insuficiência cardíaca congestiva ou insuficiência cardíaca direita aguda;
 - Pneumonia rapidamente progressiva; e
 - Acentuada dispneia com taquipneia.

Após o evento pulmonar agudo, devem ser realizados testes basais de função pulmonar, gasometria arterial e mapeamento cardíaco. Isso facilitará futuras avaliações em nova doença pulmonar.

OS EPISÓDIOS DE FEBRE DEVEM, PORTANTO, SER ENCARADOS COMO SITUAÇÕES DE RISCO, NAS QUAIS OS PROCEDIMENTOS DIAGNÓSTICOS PRECISAM SER APROFUNDADOS.

Febre

No caso de crianças, as infecções constituem a principal causa de morte em DF. O risco de septicemia e/ou meningite por *Streptococcus pneumoniae* ou *Haemophilus influenzae* chega a ser 600 vezes maior do que em crianças sem DF. Essas infecções podem provocar a morte em poucas horas.

Pneumonias, infecções renais e osteomielites também ocorrem com maior frequência em crianças e adultos com DF. Os episódios de febre devem, portanto, ser encarados como situações de risco, nas quais os procedimentos diagnósticos precisam ser aprofundados e a terapia iniciar-se de imediato.

Protocolo de febre para crianças < 5 anos de idade:

Durante o exame físico, procurar sinais de:

- Desconforto respiratório;
- Meningite;
- Sepsis;
- Esplenomegalia;
- Icterícia;
- Dor óssea localizada;

- Dor; e
- Acidente vascular cerebral (AVC).

Os resultados desse exame físico deverão ser comparados àqueles relativos a um estado estável.

Realizar os seguintes exames:

- Hemograma com contagem de reticulócitos;
- Raios X de tórax;
- Hemocultura;
- Urinocultura;
- Sorologia para *Mycoplasma pneumoniae* ou crioaglutininas (opcional);
- Coprocultura, se presente a diarreia;
- Punção lombar: realizar em todas as crianças com menos de 1 ano de idade e naquelas com sinais mínimos sugestivos de meningite;
- Raios X de esqueleto com cintigrafia, se possível, em todas as pessoas com dor óssea localizada e febre alta. Avaliar aspiração do local para cultura com a ortopedia; e
- Ultrassonografia abdominal em casos com dor abdominal intensa.

As crianças com DF com menos de 3 anos de idade e temperatura superior a 38,3° C devem ser admitidas em hospital. Todas as não hospitalizadas deverão ser acompanhadas com muito cuidado, diariamente.

Se o diagnóstico não for de meningite, mas houver risco de uma infecção grave (*S. pneumoniae* e *H. influenzae*) ocorrer com rapidez, pode-se iniciar antibioticoterapia com cefuroxima 60mg/

kg/dia ou amoxicilina com clavulanato. Em casos de suspeita ou confirmação de meningite utilizar ceftriaxone na dose de 100mg/kg/dia. Fazer uso do antibiótico já na sala de emergência, uma vez que, em muitos serviços, a internação dá-se em outra unidade.

Se for confirmada ou existe suspeita forte de osteomielite, fazer esquema de cobertura para *Stafilococcus aureus* e *Salmonella sp.* com cefuroxime na dose de 150mg/kg/dia.

Se na avaliação da febre não for detectada qualquer etiologia, os antibióticos são mantidos por 72 horas com as hemoculturas negativas.

Todos poderão receber alta após 72 horas, com antibiótico oral, se afebris, sem toxemia e com nível de Hb segura. Durante a hospitalização, realizar hemograma com contagem de reticulócitos, no mínimo a cada dois dias.

Todas as pessoas deverão ser reavaliadas dentro de uma semana, após a alta. As pessoas com doenças falciformes esplenectomizadas precisam ser tratadas de acordo com o protocolo aqui descrito, independentemente de sua idade e estado vacinal.

**A ASPLENIA
FUNCIONAL
É UM FENÔMENO
QUE OCORRE
DE FORMA
PROGRESSIVA
NA DF. NA MAIORIA
DAS CRIANÇAS
MOSTRA-SE
MÁXIMA
EM TORNO
DOS 5 ANOS
DE IDADE.**

Imunizações

Como consequência de processos vaso-oclusivos repetidos no baço, as pessoas com DF têm a função esplênica diminuída (asplenia funcional), o que leva a uma significativa redução na capacidade imunológica de combater infecções por diversos micro-organismos. Dificuldade de opsonização faz com que essas pessoas sejam particularmente susceptíveis às infecções por *Pneumococcus pneumoniae* e *Haemophilus influenzae* (germes encapsulados).

A asplenia funcional é um fenômeno que ocorre progressivamente e, na maioria das crianças com DF, é máxima em torno de 5 anos de idade. Como o baço é o maior e provavelmente o mais importante órgão linfóide, torna-se estratégico iniciar um eficaz programa de imunizações nessa criança, antes que se instale a asplenia funcional. Há também a considerar o fato de um bom número de pessoas com DF necessitarem de transfusões, o que acarreta risco de doenças transmissíveis pelo sangue, dentre elas, a hepatite B. Recomenda-

se um programa de vacinação especial precoce. Este deve ser aplicado junto com as vacinas preconizadas pelo Programa Nacional de Imunizações do Ministério da Saúde.

Utilizar o seguinte programa de vacinações (as vacinas especiais são realizadas nos Centros de Referências de Imunobiológicos Especiais - CRIE):

> Programa normal quanto às vacinas Tríplice, Sabin, BCG, Tríplice viral, vacina contra *Haemophilus influenzae*, vacina contra a hepatite B (recombinante), vacina contra o *Streptococcus pneumoniae* hepvalente e vacina antimeningocócica.

> Vacina contra o *Streptococcus pneumoniae*:

- Polissacáride: 1 dose após 2 anos de idade, com reforço 5 anos após a primeira dose.

> Vacina antivaricela: dose única após 1 ano de idade.

> Vacina anti-hepatite A: uma dose após 1 ano, com reforço 6 meses após a primeira dose.

> Vacina anti-influenza: uma dose após 6 meses de idade, com reforço 1 mês após a primeira dose; a partir daí, anualmente.

> Profilaxia com penicilina benzatina ou V oral dos 4 meses até 5 anos de idade, conforme o seguinte esquema:

- Penicilina V oral: 3 meses - 2 anos - 125mg 2 x/dia.

2 - 5 anos - 250 mg 2x/dia.

- Penicilina benzatina: 3 meses - 2 anos - 300.000 UI 28/28 dias.

2 - 5 anos - 600.000 UI 28/28 dias.

Nas crianças alérgicas a penicilina:

- Eritromicina: 20mg/kg/dia (máx. 2g/dia), 12/12 h, via oral.

O uso sistemático desse programa vacinal, associado ao uso de penicilina profilática, tem demonstrado uma redução drástica na incidência e na mortalidade por infecções causadas por germes encapsulados.

**HÁ UMA DIFERENÇA
FUNDAMENTAL
ENTRE AS CRISES
APLÁSTICAS E AS
DE SEQUESTRO
ESPLÊNICO.
É A PRESENÇA DE
RETICULOCITOPENIA
NO PRIMEIRO
CASO E DE
RETICULOCITOSE
NO SEGUNDO.**

Crise aplástica

As crises aplásticas não são muito frequentes. Ocorrem, em geral, após processos infecciosos, mesmo aqueles relativamente insignificantes. Crises aplásticas severas costumam estar relacionadas com infecção pelo Parvovírus B19. Clinicamente, apresentam-se por sintomas de anemia aguda sem aumento esplênico; em situações mais severas, não são incomuns sinais de choque hipovolêmico. A principal diferença laboratorial entre essas crises e as de sequestro esplênico requerem atenção. Está na presença de reticulocitopenia na crise aplástica, e de reticulocitose na de sequestro.

O tratamento é sintomático e, se necessário, há que recorrer a transfusões de concentrado de hemácias. A monitorização do estado hemodinâmico possibilitará a indicação precisa de hemotransfusão. Fazer o acompanhamento pelo quadro clínico associado ao hemograma com contagem de reticulócitos. Tais crises são auto-limitadas e têm duração de 7-10 dias e raramente recorrem.

**NO SEQUESTRO,
O BAÇO AUMENTA
RAPIDAMENTE
DE VOLUME
E OCORRE
QUEDA SÚBITA
DO NÍVEL
DE HEMOGLOBINA,
COM RISCO
DE CHOQUE
HIPOVOLÊMICO
E MORTE.**

Crise de sequestração esplênica

As pessoas com DF podem sofrer repentinamente acúmulo intraesplênico de grandes volumes de sangue. Denomina-se “crise de sequestração esplênica”. Na anemia falciforme (SS), tal intercorrência inicia-se a partir dos 5 meses de vida, sendo rara após os 2 anos. Nas pessoas com outras associações falciformes (SC, S Beta tal) que permaneçam com o baço aumentado, é possível uma crise dessa natureza após a infância.

No sequestro, o baço aumenta rapidamente de volume e ocorre queda súbita do nível de hemoglobina, com risco de choque hipovolêmico e morte. Esta crise é uma das principais causas de morte nas crianças com DF e há que diagnosticá-la e tratá-la.

Nas pessoas com esplenomegalia volumosa, torna-se importante orientar a família quanto à necessidade de palpação do baço, para diagnóstico precoce do aumento súbito da víscera e, nesse caso, buscar socorro imediato. Ocorre, com frequência, rápido aumento do baço com queda importante

da hemoglobina até valores inferiores a 5 g/dL e aumento no número de reticulócitos, já que a medula óssea continua em pleno funcionamento.

Tratamento

- Controle frequente dos sinais vitais, hemoglobina, função renal e hepática e dos fatores de coagulação;
- Rápida correção da hipovolemia com transfusão de hemácias para aumentar a Hb para 9 -10 g/dL;
- Em pessoas que sofreram uma crise severa de sequestro, deve ser considerada a indicação de esplenectomia, uma vez que existe a possibilidade de recidiva;
- Fazer esplenectomia, se a criança tiver mais de 5 anos, vacinando-a contra o *Streptococcus pneumoniae*, previamente à cirurgia; e.
- Para as crianças até 5 anos recorrer: a programa de transfusão crônica ou hipertransfusão, mantendo Hb S < 30%, e à educação em saúde familiar quanto à palpação do baço.

**AS COMPLICAÇÕES
MAIS COMUNS
SÃO A COLECISTITE,
OBSTRUÇÃO
DO DUCTO BILIAR
E, MAIS
RARAMENTE,
PANCREATITE
AGUDA.**

Fígado, vias biliares e icterícia

A litíase biliar ocorre em 14% das crianças menores de 10 anos, em 30% dos adolescentes, e em 75% dos adultos com anemia falciforme. Esses percentuais são quase os mesmos para as pessoas com S beta talassemia. A frequência para a Hb SC é de 40%.

Os cálculos biliares são múltiplos e, em 60% dos casos, são radiopacos. Podem ser assintomáticos por muito tempo ou causar sintomas crônicos como empaxamento, náuseas, vômitos e dor no quadrante superior direito.

As complicações mais comuns são a colecistite, obstrução do ducto biliar e, mais raramente, pancreatite aguda. A retirada eletiva dos cálculos biliares assintomáticos, diagnosticados ao acaso, é assunto controverso. A maioria dos especialistas não indica a cirurgia antes que os sintomas ocorram. Entretanto, o advento da videocirurgia laparoscópica aumentou a indicação da colecistectomia mediante tal técnica, em virtude da diminuição das complicações no pós-operatório imediato (STA), e por

permitir a realização do preparo transfusional necessário, muitas vezes não realizado nas cirurgias de emergências.

A pessoa deve ser orientada a fazer dieta pobre em gorduras. Episódios de colecistite aguda devem ser tratados conservadoramente com antibióticos, manutenção do balanço hidroeletrolítico e cuidados gerais até que a crise regrida. A colecistectomia será então realizada.

Avaliar cuidadosamente o comprometimento agudo do fígado. As pessoas com dor abdominal no quadrante superior direito, icterícia e febre são passíveis de acometimento de colecistite, hepatite viral, crise vaso-oclusiva hepática, obstrução do ducto biliar comum ou hepatotoxicidade induzida por drogas.

Em crianças e adultos, o fígado pode ser sítio de sequestração de hemácias durante crises vaso-oclusivas, com icterícia e hepatomegalia, registrando-se queda do Ht e Hb. Raramente, há evolução para insuficiência hepática na doença hepática aguda. Em pessoas cronicamente transfundidas, o aumento do volume e fibrose do fígado é resultado da hemossiderose. A doença hepática pode evoluir para cirrose. Há que fazer a avaliação hepática e biliar periodicamente, por meio de exames laboratoriais e de imagens (raios X e ultrassonografia), encaminhando-se a pessoa a serviços especializados.

A menor sobrevida dos glóbulos vermelhos na DF aumenta os níveis séricos de bilirrúbia, à custa de bilirrúbia indireta, sendo frequente a presença de icterícia. Esta pode exacerbar-se em situações de aumento da taxa de hemólise, o que se confirma laboratorialmente pela diminuição dos níveis de hemoglobina e o aumento nos números de reticulócitos. Sempre considerar a possibilidade da presença de deficiência de G6PD,

comum em pessoas com DF. Do ponto de vista terapêutico, não existem recursos práticos para a diminuição da icterícia em pessoas com tal alteração. Algumas melhoram com adequada hidratação oral ou parenteral.

Como a icterícia tende a ser um sinal de infecção em pessoa com DF, uma investigação minuciosa da causa desencadeante é necessária, nos casos de exacerbação do processo.

A RECIDIVA DO AVC PROVOCA DANOS MAIORES E AUMENTA A MORTALIDADE. AS PESSOAS QUE APRESENTAM SINTOMAS NEUROLÓGICOS AGUDOS DEVEM SEMPRE SER INTERNADAS.

Acidente vascular cerebral (AVC)

A obstrução de artérias cerebrais, provocando isquemia e infarto, ocorre em cerca de 10% das pessoas com DF. As manifestações neurológicas geralmente são focais e podem incluir hemiparesia, hemianestesia, deficiência do campo visual, afasia e paralisia de nervos cranianos. Sinais mais generalizados, a exemplo do coma e das convulsões, podem ocorrer. Embora exista a possibilidade de recuperação completa, em alguns casos são frequentes o dano intelectual, sequelas neurológicas graves, e morte. A recidiva do AVC provoca danos maiores e aumenta a mortalidade.

As pessoas que apresentam sintomas neurológicos agudos devem sempre ser internadas. Deve-se excluir meningite, se apresentar febre ou cefaleia. Em menores de 1 ano com crise convulsiva, é mandatória a punção lombar para afastar infecção do SNC. Em face de suspeita de AVC, deve-se aplicar rapidamente a exsanguíneo transfusão, que pode ajudar a prevenir a sua progressão e iniciar a

investigação, que deve constar de tomografia cerebral ou arteriografia (após a exsanguíneo) acompanhada por neurologista.

Após a regressão do quadro agudo, deve ser mantido em regime crônico de transfusões (regime de hipertransfusões) para que a concentração de Hb S fique abaixo de 50%, o que exige tempo indefinido.

O doppler transcraniano, disponível no SUS, nos serviços de média complexidade, tem como função detectar crianças e adolescentes com risco de desenvolver o primeiro AVC. Ele mede a velocidade de fluxo sanguíneo nas principais artérias cerebrais do polígono de Willis. Quando a velocidade encontra-se aumentada (acima de 200 cm), incluir a criança em regime de hipertransfusão como estratégia de profilaxia primária da ocorrência do AVC. É fundamental atentar para as complicações do regime de hipertransfusão, como a aloimunização e sobrecarga de ferro. Desse modo, promove-se a quelação do ferro conforme protocolo específico. Realizar tal exame, anualmente, a partir dos 2 anos até os 17 anos.

**AS ÚLCERAS
DE PERNA ESTÃO
PRESENTES EM
8% A 10% DAS
PESSOAS COM DF,
EM ESPECIAL NO
ADOLESCENTE E
NO ADULTO JOVEM.
CERCA DE 75% DAS
PESSOAS COM
ÚLCERA NA PERNA
TÊM O GENÓTIPO SS.**

Úlcera de perna e osteonecrose

As úlceras de perna estão presentes em 8% a 10% das pessoas com DF, principalmente no adolescente e no adulto jovem. Ocorrem em geral no terço inferior da perna, sobre e ao redor do maléolo medial ou lateral e, em algumas ocasiões, sobre a tíbia ou o dorso do pé. Um percentual de 75% das pessoas com úlcera na perna têm o genótipo SS. Sua etiologia pode ser traumática, por contusões ou picadas de insetos, espontânea e por hipóxia tissular devido a crises vaso-oclusivas crônicas. São lesões exsudativas, de tamanho variável, com margem definida, bordas em relevo, recoberta por uma película amarela e susceptíveis a infecção. Mostram-se extremamente dolorosas, de difícil tratamento e com alto índice de recorrência.

Fazer o diagnóstico diferencial com úlcera venosa, úlcera diabética, úlcera isquêmica, úlcera neuropática, úlcera por pressão e outras, que necessitam de tratamento tão logo apareçam. As úlceras comprometem, de forma considerável, a qualidade de vida das

pessoas com DF, acarretando problemas emocionais, sociais e profissionais. Por isso, o acompanhamento deve ser realizado por equipe multiprofissional. O envolvimento da pessoa com o estímulo do autocuidado é de essencial importância, não somente na prevenção, como no sucesso do tratamento.

Tratamento

> Preventivo

- Inspecionar a pele diariamente;
- Higiene corporal adequada;
- Evitar traumatismo e picadas de insetos;
- Usar meias de algodão, de preferência branca, sem costuras ou, se indicada, meias de compressão;
- Usar calçados adequados;
- Hidratar a pele com creme à base de ureia, exceto entre regiões interdigitais, com óleo mineral ou vegetal;
- Ingerir bastante líquido;
- Restringir o uso de sódio;
- Fazer repouso com as pernas elevadas; e
- Manter acompanhamento médico regular.

> Tópico

- Limpar a lesão com soro fisiológico em jato (não gelado). Usar:
- Método de desbridamento autolítico ou enzimático para retirada do tecido necrótico, e evitar o desbridamento mecânico;
- Coberturas interativas, como alginato de cálcio, hidrofibra, espuma e hidrocoloides para tratar as feridas, conforme as características apresentadas pelas lesões;

- Coberturas interativas com prata para tratar feridas infectadas ou criticamente colonizadas; e
- Bandagem inelástica (Bota de Unna) para o retorno venoso e aquecimento do membro.

> Outros

- Sulfato de zinco (200 mg, 2 vezes ao dia, VO);
- Transfusão de concentrado de hemácias ou exsanguíneo transfusão parcial;
- Antibiótico sistêmico, conforme avaliação médica;
- Fisioterapia; e
- Enxertia.

A osteonecrose ocorre, em geral nas extremidades proximais dos ossos do fêmur e do úmero devido à dificuldade de oxigenação desses ossos pelo afoçamento crônico e vaso-oclusão do leito vascular terminal. Pode provocar dores fortes, de difícil controle analgésico, e levar à limitação dos movimentos das articulações, muitas vezes com deformidades ósseas graves, comprometendo uma qualidade de vida satisfatória.

O diagnóstico precoce e o monitoramento das osteonecroses são necessários, pois, com a terapia celular realizada na fase inicial da lesão, obtém-se grande sucesso, e as deformidades definitivas são, em grande parte, evitadas, impedindo a indicação e utilização de próteses e desenvolvimento de necessidades especiais.

NA DF, A GRAVIDEZ PROMOVE MAIOR RISCO PARA A GESTANTE E O ABORTO ESPONTÂNEO É FREQUENTE. O PRÉ-NATAL DEVE INICIAR-SE PRECOCEMENTE, A CARGO DE OBSTETRA, HEMATOLOGISTA, HEMOTERAPEUTA E EQUIPE MULTIPROFISSIONAL.

Gravidez e contracepção

Na DF, a gravidez promove maior risco para a gestante e o aborto espontâneo ocorre com frequência. Os riscos, no entanto, não são tão grandes a ponto de contraindicar uma gravidez desejada. Todas as mulheres devem, porém, ser informadas desses riscos.

O acompanhamento pré-natal deve iniciar-se precocemente, a cargo conjuntamente de obstetra, hematologista, hemoterapeuta e equipe multiprofissional. Adotar o regime de, consultas muito frequentes: a cada 2 semanas até 36 semanas e, então, semanalmente até o parto.

Realizar a pesquisa de anticorpos irregulares, de acordo com a história transfusional prévia. As mães aloimunizadas carecem de acompanhamento minucioso, inclusive com determinação da tipagem sanguínea, administração de imunoglobulina Rh e, se necessário, realizar amniocentese para avaliar o desenvolvimento fetal e concentração de bilirrubinas.

Monitorar o crescimento fetal com ultrassonografia; e a vitalidade com cardiotocografia periódica.

Oferecer o estudo do c6njugue com eletroforese de hemoglobina. Se ele tiver traço falc6mico ou outras hemoglobinopatias, os pais devem ser orientados sobre a possibilidade de a crian7a nascer com DF.

A suplementa73o com 3cido f3lico 3 recomendada na dose de 1 a 5 mg/dia. A transfus3o profil3tica n3o est3 indicada. Na anemia grave com queda de mais de 30% da Hb de base, recomenda-se a transfus3o.

No p3s-parto, o sangramento deve ser monitorizado amiúde, para evitar a anemia grave. O tromboembolismo pode ser evitado, promovendo-se uma hidrata73o adequada e deambula73o precoce.

**O PRIAPISMO É
A EREÇÃO
DOLOROSA DO
PÊNIS QUE PODE
ACONTECER NA DE-
SÃO REGISTRADOS
NA FORMA DE
EPISÓDIOS BREVES
E RECORRENTES,
OU LONGOS, COM
RISCO DE IMPO-
TÊNCIA SEXUAL.**

Priapismo

Nos homens de 10 a 62 anos, 42% relatam pelo menos uma crise de priapismo. Em 46% desses casos, ocorre disfunção sexual. O priapismo é a ereção dolorosa do pênis que pode acontecer na forma de episódios breves e recorrentes ou de episódios longos, com risco de impotência sexual. Não é incomum a ocorrência de dor abdominal e perineal, disúria ou retenção urinária. Por vezes, há edema escrotal e aumento de próstata.

O tratamento deve ser realizado com exercícios leves, como caminhada e ciclismo (no momento do início da crise), banhos mornos, hidratação abundante e analgesia. Se com essas medidas não houver melhora em 24 horas, indica-se a exsanguíneo transfusão parcial ou transfusão simples de concentrado de hemácias. Em algumas situações, fazem-se necessárias medidas anestésico-cirúrgicas, como punção dos corpos cavernosos, esvaziamento cirúrgico e derivações. Esses procedimentos são de alta morbidade, podendo levar a deformidades penianas e impotência definitiva.

**ESTUDOS MAIS
CONCLUSIVOS
INDICAM
A PROBABILIDADE
DE USO DA HU
TER IMPACTO
NA REDUÇÃO
DA MORTALIDADE
EM DF.**

Hidroxiureia

A partir de 1995, a hidroxiureia (HU) tornou-se o primeiro medicamento que, comprovadamente, previne complicações da DF. Esse fármaco tem efeito direto no mecanismo fisiopatológico da doença, atuando no aumento da síntese da Hb F como também promovendo diminuição no número dos neutrófilos e das moléculas de adesão dos eritrócitos. Contribui, assim, diretamente para diminuir os fenômenos inflamatórios e de vaso-occlusão. Na prática, os efeitos já são observados nas primeiras semanas, com o aumento de reticulócitos repletos de Hb F e diminuição da viscosidade sanguínea. Além disso, observou-se que a terapia com HU está associada ao aumento de produção intravascular e intraeritrocitária de óxido nítrico, o que facilita a vasodilatação.

A HU teve impacto positivo na sobrevivência das pessoas com DF, com redução de crise vaso-occlusiva, de hospitalização e internação, menor incidência de síndrome torácica aguda e da necessidade de transfusão de hemácias. Estudos mais conclusivos indicam a probabilidade de uso da HU

ter impacto na redução da mortalidade em DF. No entanto, esse uso precisa estar a cargo de profissionais familiarizados com o medicamento, e baseado as diretrizes do protocolo de utilização da medicação do Ministério da Saúde (Portaria SAS nº 55, de 20 de janeiro de 2010).

A MAIORIA DAS PESSOAS COM HEMOGLOBINOPATIAS, APRESENTA QUADRO DE ANEMIA. SÃO FREQUENTE NÍVEIS DE HEMOGLOBINA TÃO BAIXOS COMO 6,0 G/DL. A ANEMIA, POR SI SÓ, NÃO É INDICATIVA DE TRANSFUÇÃO DE SANGUE.

Indicações específicas de transfusões

A maioria das pessoas com hemoglobinopatias apresenta anemia, sendo frequente encontrarem-se níveis de hemoglobina tão baixos como 6,0 g/dl. O caráter crônico da anemia associado à maior liberação de oxigênio pela Hb S possibilita que essas pessoas tenham um desenvolvimento de acordo com os parâmetros estabelecidos pelas tabelas usuais de crescimento, apesar dos baixos níveis de hemoglobina.

A anemia, por si só, não é indicativa de transfusão de sangue, já que essas pessoas toleram baixos níveis de hemoglobina. Há riscos de as transfusões expõem essas pessoas a agentes infecciosos, provocando aloimunização, hiperviscosidade sanguínea e hemossiderose.

Portanto, há que basear as avaliações e considerações para o tratamento da anemia na mudança dos níveis hematológicos basais da pessoa e no aparecimento de novos sintomas e/ou sinais de descompensação hemodinâmica. Torna-se imprescindível

recorrer às transfusões, mas sempre com extremo cuidado. Abaixo, estão as indicações específicas de transfusões.

> Tratamento das complicações anêmicas severas:

- Crise aplástica;
- Crise hiper hemolítica; e
- Crise de sequestração esplênica;
- Manuseio do acidente vascular cerebral;
- Manuseio do priapismo;
- Manuseio da síndrome torácica aguda;
- Manuseio pré-operatório; e
- Doença pulmonar hipóxica progressiva.



**NÃO SÃO INDICAÇÕES DE TRANSFUSÕES NOS SEGUIN-
TES CASOS:**

- > **ANEMIA CRÔNICA;**
- > **CRISE DOLOROSA;**
- > **INFECCÕES LEVES OU MODERADAS.**

A transfusão deve elevar o hematócrito a 28% ou 33%, e a hemoglobina a 9 ou 11g/dl. A exsanguíneo transfusão deve ser realizada naquelas pessoas com AVC isquêmico, pneumonia grave, hipoxemia aguda, no pré-operatório de cirurgias com anestesia geral e priapismo agudo. É fundamental que se use concentrado de hemácias colhido há menos de 10 dias. O objetivo está em manter a concentração de hemoglobina S inferior a 30 %, e a hemoglobina final entre 10 a 12 g/dl.

Usar, de preferência, concentrado de hemácias filtradas ou lavadas, caso não esteja disponível o filtro de leucócitos para reduzir as reações transfusionais não hemolíticas. Sempre que possível, usar hemácias fenotipadas para o sistema Rh, Kidd, Kell e Duffy.

Tabela 3 – Cuidados globais às pessoas com doença falciforme

| TIPO DE AVALIAÇÃO | INTERVALO |
|---|---|
| Exame físico | |
| < 6 meses | mensal |
| > 6 meses | a cada 2 meses |
| > 1 a 5 anos | a cada 3 meses |
| > 5 anos | a cada 4 meses |
| Orientação genética | |
| Estudo familiar, se aceito | inicial |
| Educação familiar | anual |
| Avaliação dentária | semestral |
| Avaliação nutricional | anual |
| Exame oftalmológico direto | anual > de 10 anos |
| Esquema de imunização | |
| Tríplice, Sabin, BCG, MMR, Sarampo | intervalos padronizados |
| Antipneumocócica polissacáride | 2 anos, reforço após 3 anos |
| Anti <i>H. Influenzae</i> e Anti-hepatite B | intervalos padronizados |
| Antipneumocócica heptavalente | intervalos padronizados |
| Anti-influenza | 6 meses, reforço em 1 mês e depois Anualmente |
| Antivaricela | após 1 ano – dose única |

| | |
|---|--------------------------------|
| Antimeningocócica | intervalos padronizados |
| Anti-hepatite A | > 1 ano, reforço 6 meses |
| Uso profilático de penicilina | até 5 anos |
| Estudos hematológicos | |
| Hemoglobina | a cada consulta |
| Hemograma com reticulócitos | a cada 4 meses |
| Eletroforese de Hb e quantificação de Hb Fetal | inicial |
| Ferritina | anual |
| LDH – marcador de hemólise | a cada consulta |
| Aloanticorpos eritrocitários | basal, pré e pós-transfusional |
| Estudos de fígado-vesícula biliar | |
| Função hepática | anual |
| Anticorpos e antígenos para hepatite B e C | anual nos transfundidos |
| Ultrassom abdominal | anual em > de 6 anos |
| Estudos de função renal | |
| Uréia, creatinina, ácido úrico, EAS, microalbuminúria de 24 h | anual |
| Avaliação para doença cérebro-vascular | |
| Doppler TC | anual dos 2 até 17 anos |
| Avaliação cardíaca | |
| ECG e ecocardiograma | bianual |
| Avaliação pulmonar | |
| Raios X de tórax, testes de função pulmonar | bianual > de 5 anos |

Fonte: Autoria própria.

Referências

AMERICAN PAIN SOCIETY. **Guideline for the management of acute and chronic pain in sickle cell disease**. Glenview, [1999]. (Clinical practice guideline, n. 1).

NATIONAL INSTITUTES OF HEALTH (United States). National Heart, Lung, and Blood Institute. Division of Blood Diseases and Resource. **The management of sickle cell disease**. 4. ed. [S.l.], 2002. (NIH Publication n.02-2117).

Centros de referência em DF

Nacional

Federação Nacional das Associações de Pessoas com Doença Falciforme (Fenafal)

Coordenador-Geral: **Altair Lira**

E-mail: fenafal.br@gmail.com

Distrito Federal e Estados/Regiões

| NORDESTE | | |
|---|--|--|
| INSTITUIÇÃO | ENDEREÇO | TELEFONE/FAX |
| Secretaria de Saúde do Estado da Bahia (SESAB) Subcoordenação de Promoção da Equidade em Saúde (CPES) Diretoria de Gestão do Cuidado (DGC) Superintendência de Atenção Integral à Saúde (SAIS) Secretaria de Saúde do Estado da Bahia (SESAB) cpes.dgc@gmail.com www.saude.ba.gov.br | 4ª Avenida 400, Plataforma 6, Lado B, sala 210 A - Centro Administrativo da Bahia Salvador/BA CEP: 41750-300 | Tel.: (71) 3115-4284 Tel./Fax: (71) 3115-4203 |
| HEMOAL Centro de Hematologia e Hemoterapia de Alagoas hemoal@saude.al.gov.br | Av. Jorge de Lima, nº 58 Trapiche da Barra Maceió/AL CEP: 57010-300 | Tel.: (82) 3315-2102 Tel/Fax: (82) 3315-2106 Fax: (82) 3315-2103 |
| HEMOSE (Hemolacem) Centro de Hematologia e Hemoterapia de Sergipe hemo-se@hemolacem.se.gov.br | Av. Tancredo Neves, s/nº Centro Administrativo Gov. Augusto Franco Aracaju/SE CEP: 49080-470 | Tel.: (79) 3234-6012 Tels.: (79) 3259-3191 (79) 3259-3195 Fax: (79) 3259-3201 |

| INSTITUIÇÃO | ENDEREÇO | TELEFONE/FAX |
|---|--|---|
| <p>HEMÓIBA Centro de Hematologia e Hemoterapia da Paraíba hemocentrodaparaiba@yahoo.com.br hemo.pb@bol.com.br</p> | <p>Av. D. Pedro II, nº 1.119 - Torre João Pessoa/PB CEP: 58040-013</p> | <p>Tels.: (83) 3218-5690 (83) 3218-7601 Fax: (83) 3218-7610 PABX: (83) 3218-7600</p> |
| <p>HEMOMAR Centro de Hematologia e Hemoterapia do Maranhão supervisao@hemomar.ma.gov.br</p> | <p>Rua 5 de Janeiro, s/nº - Jordoá São Luís/MA CEP: 65040-450</p> | <p>Tels.: (98) 3216-1137 (98) 3216-1139 (98) 3216-1100 Fax: (98) 3243-4157</p> |
| <p>HEMONORTE Centro de Hematologia e Hemoterapia do Rio Grande do Norte hemodirecaogeral@rn.gov.br</p> | <p>Av. Alexandrino de Alencar, nº 1.800 - Tirol Natal/RN CEP: 59015-350</p> | <p>Tel.: (84) 3232-6702 Fax: (84) 3232-6703</p> |
| <p>HEMOPI Centro de Hematologia e Hemoterapia do Piauí</p> | <p>Rua 1º de Maio, nº 235 - Centro Teresina/PI CEP: 64001-430</p> | <p>Tels.: (86) 3221-8319 (86) 3221-8320 Fax: (86) 3221-8320</p> |
| <p>HEMOPE Centro de Hematologia de Pernambuco presidencia@hemope.pe.gov.br</p> | <p>Av. Ruy Barbosa, nº 375 Recife/PE CEP: 52011-040</p> | <p>PABX: (81) 3421-5575 Tels.: (81) 3182-4900 (81) 3182-5430 (81) 3182-6063 Fax: (81) 3421-5571</p> |
| <p>HEMOCE Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará diretoria@hemoce.ce.gov.br hemoce@hemoce.ce.gov.br</p> | <p>Av. José Bastos, nº 3.390 Rodolfo Teófilo Fortaleza/CE CEP: 60440-261</p> | <p>Tels.: (85) 3101-2273 (85) 3101-2275 Fax: (85) 3101-2307 (85) 3101-2300</p> |

NORTE

| INSTITUIÇÃO | ENDEREÇO | TELEFONE/FAX |
|--|--|--|
| HEMOAM Centro de Hemoterapia e Hematologia do Amazonas hemoam@hemoam.am.gov.br presidencia@hemoam.am.gov.br | Av. Constantino Nery, nº 4.397 Chapada Manaus/AM CEP: 69050-002 | Tel.: (92) 3655-0100 Fax: (92) 3656-2066 |
| HEMORAIMA Centro de Hemoterapia e Hematologia de Roraima hemoraima@yahoo.com.br | Av. Brigadeiro Eduardo Gomes, nº 3.418 Boa Vista/RR CEP: 69304-650 | Tels.: (95) 2121-0859 (95) 2121-0861 Fax: (95) 2121-0860 |
| HEMOPA Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará gabinete.hemopa@hotmail.com | Trav. Padre Eutiquio, nº 2.109 Batista Campos Belém/PA CEP: 66033-000 | Tels./Fax: (91) 3242-6905 (91) 3225-2404 |
| HEMOACRE Centro de Hemoterapia e Hematologia do Acre hemoacre.saude@ac.gov.br | Av. Getúlio Vargas, nº 2.787 Vila Ivonete Rio Branco/AC CEP: 69914-500 | Tels.: (68) 3248-1377 (68) 3228-1494 Fax: (68) 3228-1500 (68) 3228-1494 |
| HEMOAP Centro de Hemoterapia e Hematologia do Amapá hemogab@hemoap.ap.gov.br hemoap@hemoap.ap.gov.br | Av. Raimundo Álvares da Costa, s/nº - Jesus de Nazaré Macapá/AP CEP: 68908-170 | Tel./Fax: (96) 3212-6289 |
| HEMERON Centro de Hematologia e Hemoterapia de Rondônia fhemeron@fhemeron.ro.gov.br | Av. Circular II, s/nº Setor Industrial Porto Velho/RO CEP: 78900-970 | Tels.: (69) 3216-5490 (69) 3216-5491 (69) 3216-2204 Fax: (69) 3216-5485 |
| RONDÔNIA Policlínica Osvaldo Cruz | Av. Governador Jorge Teixeira, s/nº - Distrito Industrial | Tel.: (69) 3216-5700 |
| HEMOTO Centro de Hemoterapia e Hematologia de Tocantins hemocentro@saude.to.gov.br | 301 Norte, conj. 02 lote I Palmas/TO CEP: 77001-214 | Tel.: (63) 3218-3287 Fax: (63) 3218-3284 |

CENTRO-OESTE

| INSTITUIÇÃO | ENDEREÇO | TELEFONE/FAX |
|---|--|---|
| MT – Hemocentro Centro de Hemoterapia e Hematologia de Mato Grosso hemo@ses.mt.gov.br redehemo@ses.mt.gov.br | Rua 13 de junho nº 1.055 Centro Cuiabá/MT CEP: 78005-100 | Tels.: (65) 3623-0044 (65) 3624-9031 (65) 3321-4578 Fone/Fax: (65) 3321-0351 |
| DISTRITO FEDERAL Hospital de Apoio de Brasília | SAIN, quadra 04 Asa Norte CEP:70620-000 | Tel.: (61) 3341-2701 Fax: (61) 3341-1818 |
| GOIÁS Hospital de Clínicas – Universidade Federal de Goiás | Primeira Avenida, s/nº Setor Universitário Goiânia/GO CEP: 74605-050 | Tel.: (62) 3269-8394 |
| MATO GROSSO DO SUL Hospital Regional | Av. Eng. Luthero Lopes, nº 36 Aero Rancho V Campo Grande/MS CEP: 79084-180 | Tel.: (67) 3375-2590 |
| MATO GROSSO DO SUL Hospital Universitário secgab@ndu.ufms.br | Av. Senador Filinto Müller, s/nº - Vila Ipiranga Campo Grande/MS CEP: 79080-190 | Tel.: (67) 3345-3302 |

SUDESTE

| INSTITUIÇÃO | ENDEREÇO | TELEFONE/FAX |
|--|--|--|
| HEMORIO Centro de Hemoterapia e Hematologia do RJ diretoria@hemorio.rj.gov.br gabdg@hemorio.rj.gov.br | Rua Frei Caneca, nº 8 Centro Rio de Janeiro/RJ CEP: 20211-030 | Tels.: (21) 2332-8620 (21) 2332-8611 (21) 2332-8610 Fax: (21) 2332-9553 (21) 2224-7030 |
| HEMOES Centro de Hemoterapia e Hematologia do Espírito Santo hemoes@saude.es.gov.br | Av. Marechal Campos, nº 1.468 Maruípe Vitória/ES CEP: 29040-090 | Tels.: (27) 3137-2466 (27) 3137-2458 Fax: (27) 3137-2463 |

| INSTITUIÇÃO | ENDEREÇO | TELEFONE/FAX |
|---|--|---|
| HEMOMINAS Centro de Hemoterapia e Hematologia de MG presid@hemominas.mg.gov.br sepre@hemominas.mg.gov.br | Rua Grão Pará, nº 882 Santa Efigênia Belo Horizonte/MG CEP: 30150-340 | Tels.: (31) 3280-7492 (31) 3280-7450 Fax: (31) 3284-9579 |
| Hemorrede de São Paulo hemorrede@saude.sp.gov.br | Rua Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, nº 188 - 7º andar sala 711, Cerqueira César São Paulo/SP CEP: 05403-000 | Tels.: (11) 3066- 8303 (11) 3066-8447 (11) 3066-8287 Fax: (11) 3066-8125 |
| Fundação Hemocentro/Centro Regional de Hemoterapia de Ribeirão Preto/SP | R. Ten. Catão Roxo, nº 2.501 Monte Alegre Ribeirão Preto/SP CEP: 14051-140 | Tels.: (16) 2101-9300 (16) 9991-8664 |

SUL

| INSTITUIÇÃO | ENDEREÇO | TELEFONE/FAX |
|---|---|---|
| HEMEPAR Centro de Hemoterapia e Hematologia do Paraná hemepar@pr.gov.br | Travessa João Prosdócimo, nº 145 - Alto da Quinze Curitiba/PR CEP: 80060-220 | Tel.: (41) 3281-4024 PABX: (41) 3281-4000 Fax: (41) 3264-7029 |
| HEMOSC Centro de Hemoterapia e Hematologia de Santa Catarina hemosc@fms.hemosc.org.br | Av. Othon Gama D'êça, nº 756 Praça D. Pedro I - Centro Florianópolis/SC CEP: 88015-240 | Tels.: (48) 3251-9741 (48) 3251-9700 Fax: (48) 3251-9742 |
| RIO GRANDE DO SUL Grupo Hospital Conceição | Rua Domingos Rubbo, nº 20 - 5º andar, Cristo Redentor Porto Alegre/RS CEP: 21040-000 | Tel.: (51) 3357-4110 |
| RIO GRANDE DO SUL Hospital de Clínicas (HCC) secretariageral@hcca.ufrs.br | R. Ramiro Barcelos, nº 2.350 2º andar, sala 2.235 Porto Alegre/RS CEP: 90035-003 | Tels.: (51) 2101-8898 (51) 2101-8317 |

DOENÇA FALCIFORME



ANOS DE DIAGNÓSTICO

ISBN 978-85-334-1932-2



9 788533 419322

DISQUE SAÚDE

136

Ouidoria Geral do SUS
www.saude.gov.br

Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde
www.saude.gov.br/bvs



Ministério da
Saúde

