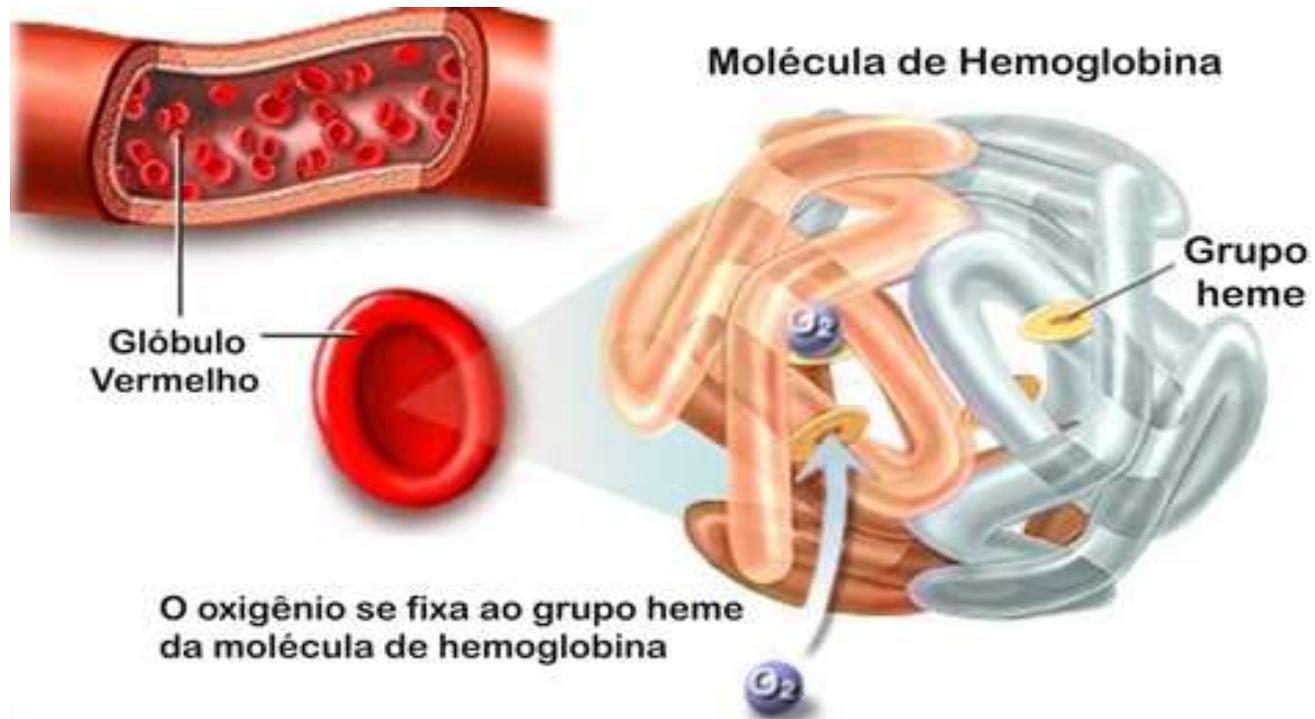


CURSO DE EDUCAÇÃO CONTINUADA 2019
CONSELHO REGIONAL DE MEDICINA DO PIAUÍ

MANEJO DA DOENÇA FALCIFORME E SUAS INTERCORRÊNCIAS



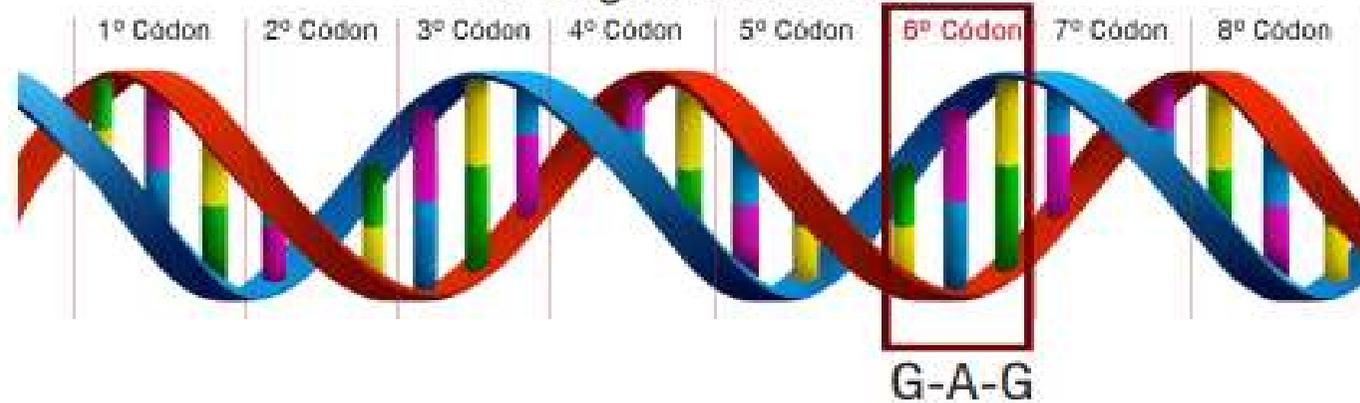
AS HEMOGLOBINAS



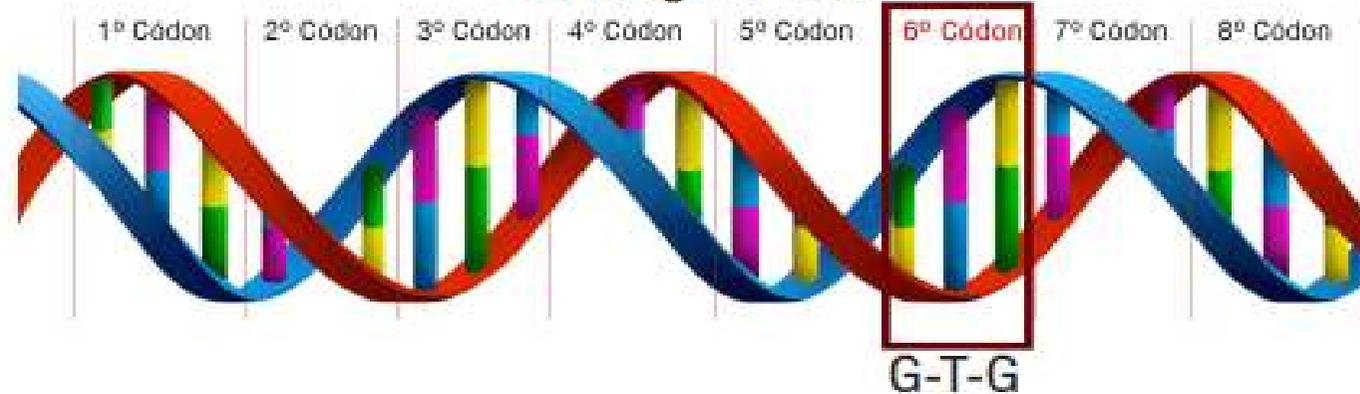
	Hb F	Hb A	Hb mutante
RN sadio	+++	+	-
Adulto	+	+++	-
Traços	+	+	+
Doença falciforme	+	-	+++

AS HEMOGLOBINAS MUTANTES

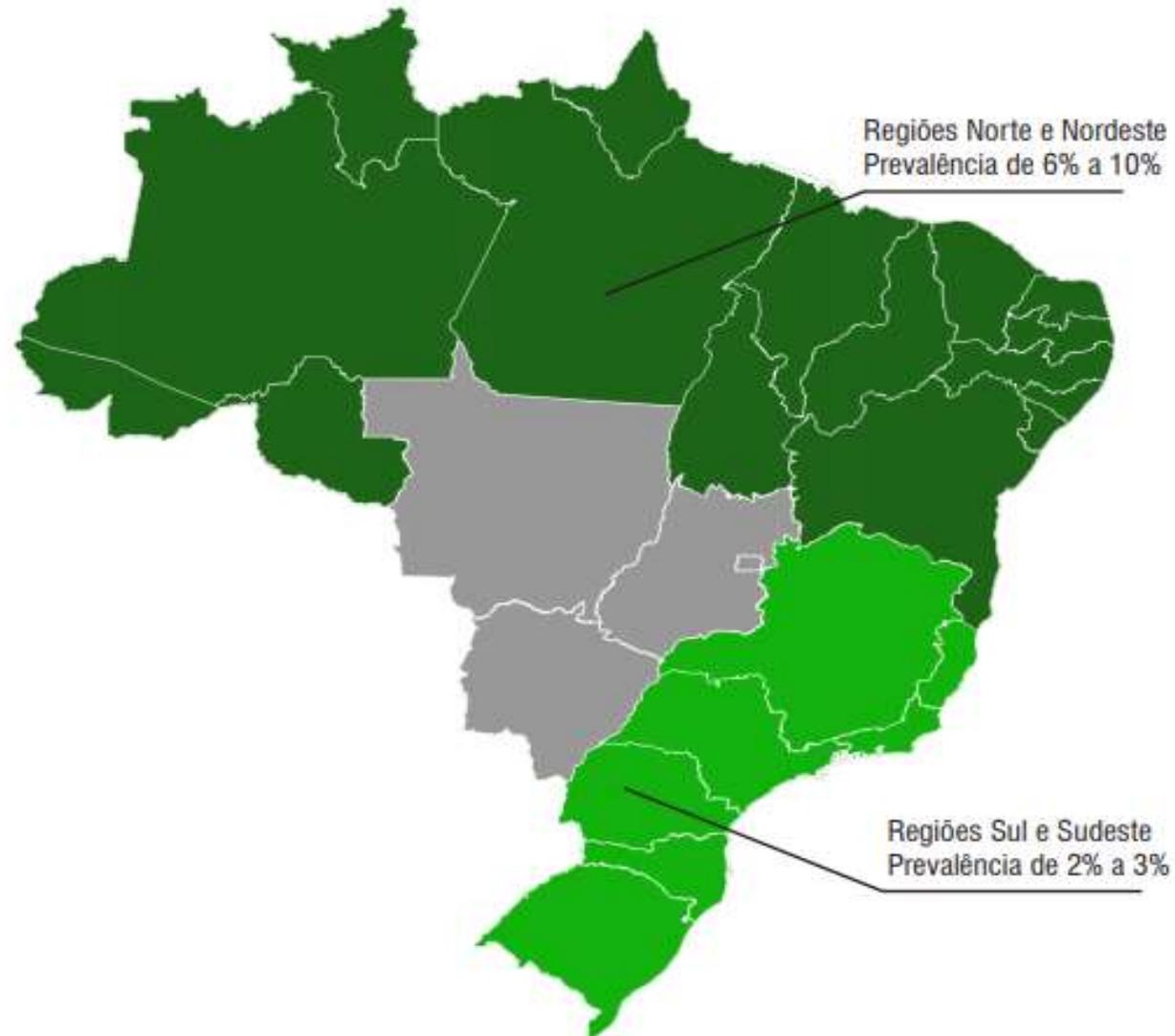
Hemoglobina normal



Hemoglobina S



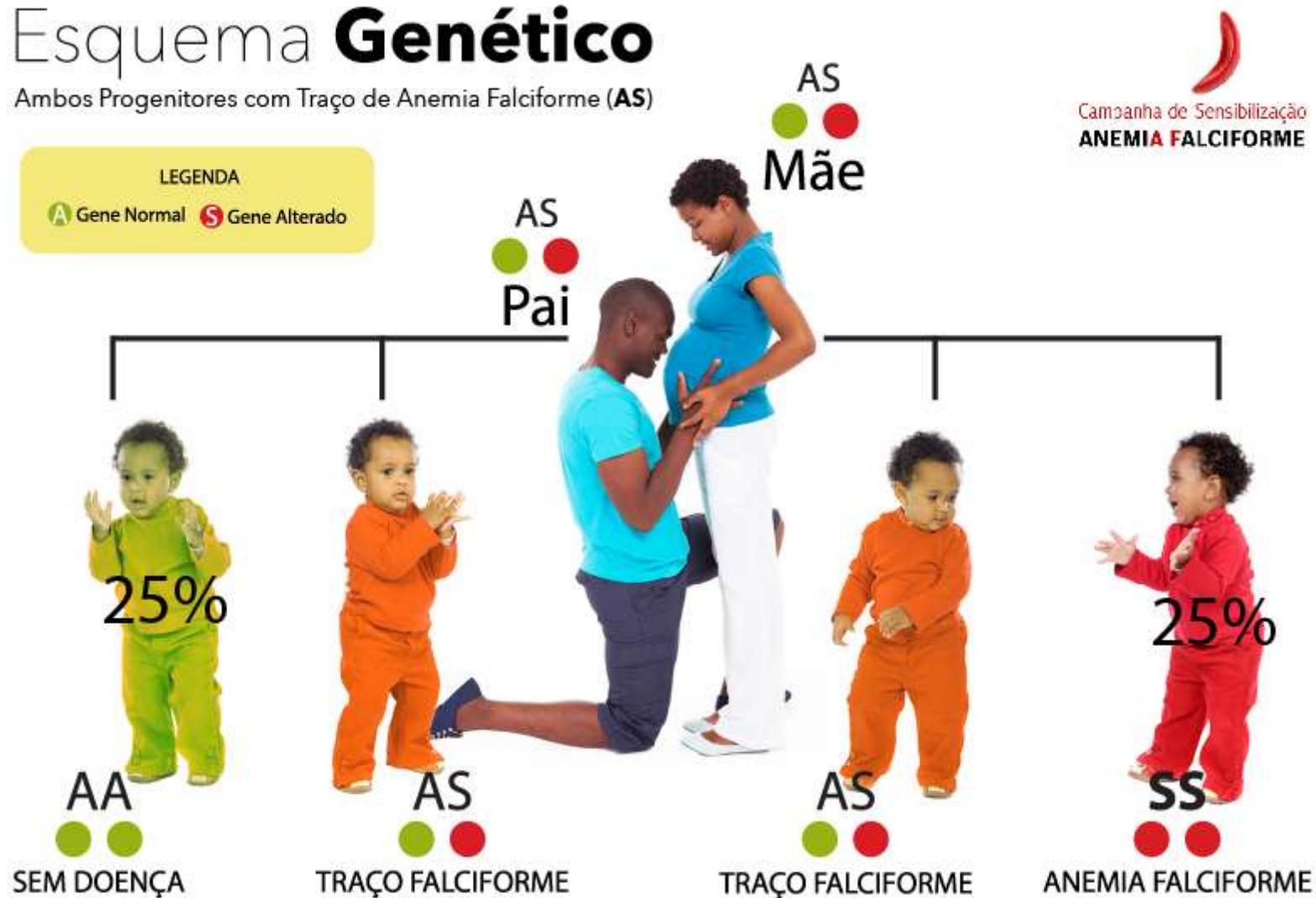
A GENÉTICA FALCIFORME NO BRASIL



A DOENÇA FALCIFORME

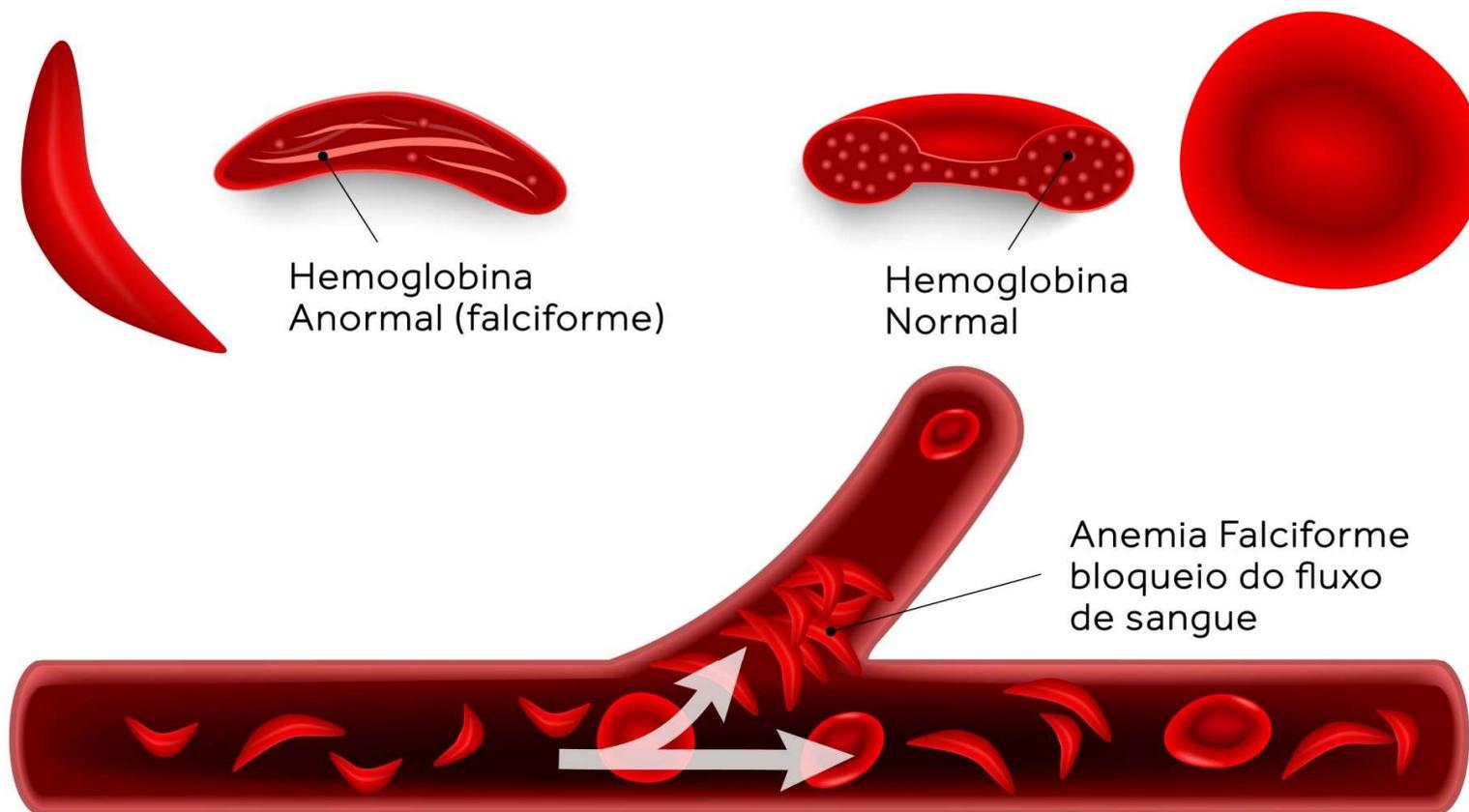
Esquema Genético

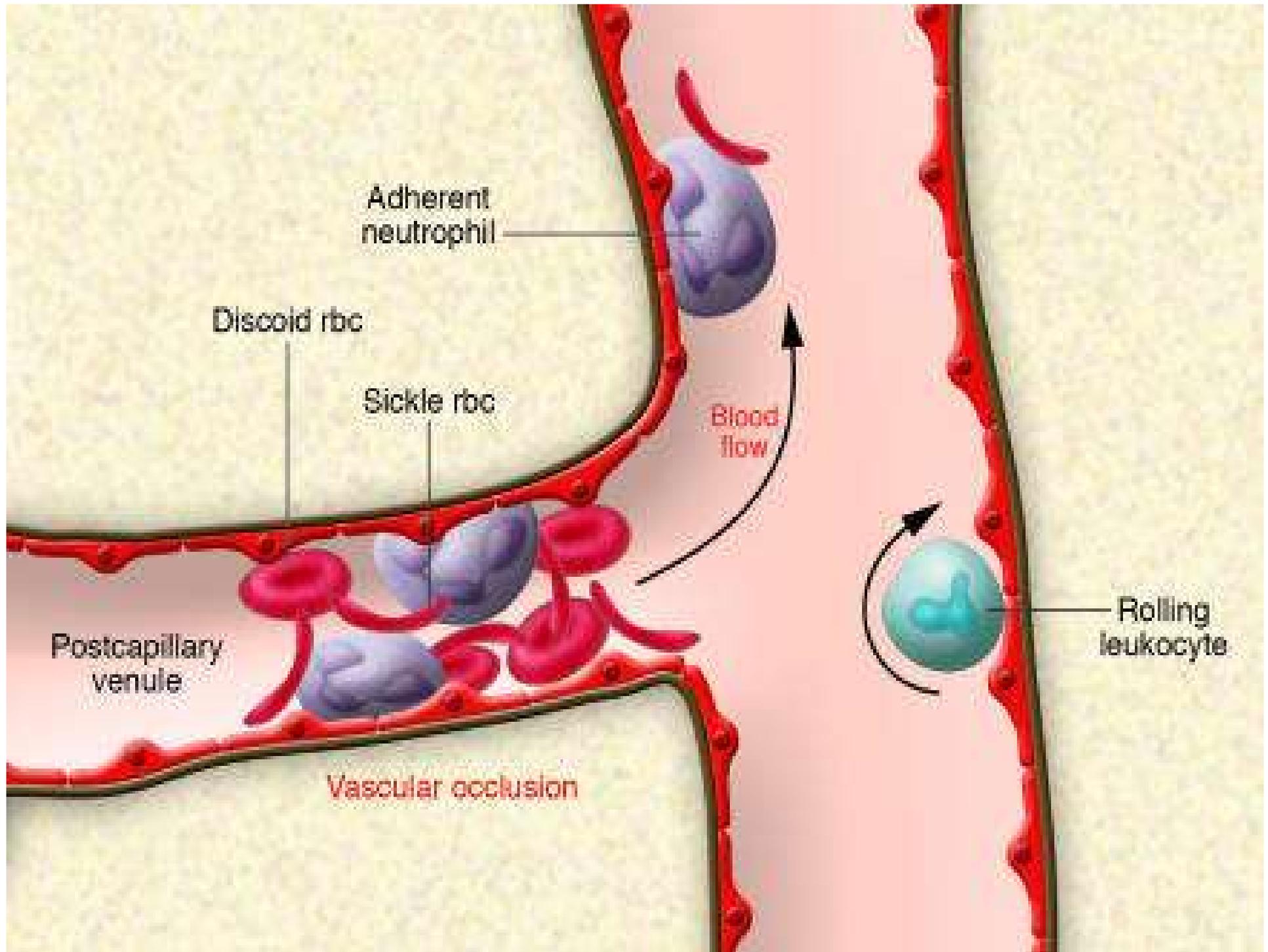
Ambos Progenitores com Traço de Anemia Falciforme (AS)



Campanha de Sensibilização
ANEMIA FALCIFORME

A DOENÇA FALCIFORME





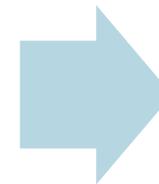
A DOENÇA FALCIFORME

HEMÓLISE



ANEMIA

VASO-
OCLUSÃO



ISQUEMIA

ESTRATÉGIAS

PREVENÇÃO DE COMPLICAÇÕES

INTERVENÇÃO NAS COMPLICAÇÕES

CURA DEFINITIVA

CLASSIFICAÇÃO DE RISCO

RISCO	SITUAÇÃO
VERMELHO	SINTOMAS RESPIRATÓRIOS
	PIORA SÚBITA DA PALIDEZ
	SINTOMAS NEUROLÓGICOS

RISCO DE MORTE

CLASSIFICAÇÃO DE RISCO

RISCO	SITUAÇÃO
AMARELO	CRISE DOLOROSA , SEM MELHORA DOMICILIAR
	FEBRE EM MENOR DE 3 ANOS OU TOXEMIA OU ESPLENECTOMIZADO
	DOR AGUDA EM ABDOME SUPERIOR + ICTERÍCIA + FEBRE
	PRIAPISMO

**RISCO DE
AGRAVAMENTO**

CASO CLÍNICO 01

- Raquel, 23 anos, recebe o resultado do teste do pezinho de sua filha de 4 meses.
- O agente de saúde identifica que a pesquisa de hemoglobinas veio alterada e apontava como resultado: padrão FAS.
- Procura atendimento médico na UBS pois soube que essa condição é grave e potencialmente fatal.
- Que orientações devem ser dadas a Raquel?

A TRIAGEM NEONATAL

- Qualquer resultado que identifique a presença de hemoglobinas mutantes, deverá ser direcionado para coleta de exame confirmatório aos **6 meses**.

ELETROFORESE DE
HEMOGLOBINA

RESULTADOS DA TRIAGEM NEONATAL

Hb	Significado do Resultado
FA	Exame normal para Doença Falciforme
FS	Exame alterado para Doença Falciforme. Padrão compatível com Anemia Falciforme
FAS	Portador do Traço Falciforme
FC	Exame alterado para Doença Falciforme. Padrão compatível com Hemoglobinopatia C
FAC	Padrão compatível com heterozigose para Hemoglobinopatia C
FSC	Exame alterado para Doença Falciforme. Padrão compatível com Doença SC

O TRAÇO FALCIFORME

- Não possui a doença falciforme;
- Não evolui com alterações físicas ou mentais;
- Não necessita de acompanhamento com hematologista;
- Deve receber aconselhamento genético.

CASO CLÍNICO 02

- Moacir, 30 anos, refere dor moderada em quadril esquerdo há 3 dias, sem melhora com uso de dipirona oral.
- Procurou atendimento no pronto-socorro do bairro mas foi liberado após 3 horas de hidratação venosa.
- Faz seguimento regular com hematologista e utiliza hidroxiuréia.
- Retorna no plantão seguinte com a mesma queixa. Qual a conduta recomendada?

CRISES ÁLGICAS

- São as complicações mais freqüentes da doença falciforme e comumente constituem a sua primeira manifestação.
- Fatores precipitantes das crises
 - Infecções
 - Desidratação
 - Exercícios físicos extenuantes
 - Estresse físico ou psicológico
 - Mudanças bruscas de temperatura



CRISES ÁLGICAS

- O tratamento consiste:
- Eliminação dos fatores precipitantes
- Hidratação (muitas vezes por via parenteral)
- Repouso
- Analgesia adequada



AVALIAÇÃO DA DOR



MANEJO DA DOR

- DOR LEVE (1-3)
 - Analgésicos comuns de 4/4h
 - Suspende após 24h sem dor
- DOR MODERADA (3-6)
 - Analgésicos comuns de 4/4 + AINE 8/8h
 - Suspende o AINE após 24h sem dor
- DOR INTENSA (6-10)
 - Opióides de 4/4h + analgésicos comuns de 4/4 + AINE 8/8h
 - Após 24h sem dor, suspende um fármaco a cada 24h.

ANALGÉSICOS

COMUNS

- Dipirona
- Paracetamol

AINES

- Cetoprofeno
- Ibuprofeno
- Naproxeno

OPIÓIDES

- Morfina
- Tramadol
- Codeína

CASO CLÍNICO 03

- Letícia, 1 ano, é levada pela mãe ao pronto-socorro devido quadro de diarreia líquida e febre de 38,5 graus iniciadas há 5 horas.
- A mãe administra penicilina oral diariamente mas foi orientada a suspender. A criança foi liberada para casa com receita de soro oral.
- Ao exame: REG, febril, descorada 2+, ictérica 2+, abdome distendido, desidratada.
- Qual a avaliação da conduta adotada?

FEBRE/INFECÇÕES

- As **infecções** constituem a principal causa de morte nos pacientes com doença falciforme.



FEBRE

- O risco de sepse e/ou meningite por *Streptococcus pneumoniae* ou *Haemophilus influenzae* é aumentado.
 - Até 600 vezes maior que nas outras crianças.
 - Vacinas e penicilina profilática.
- Febre = situação de risco
 - Procedimentos diagnósticos detalhados
 - Terapia deve ser imediata.

FEBRE

- Pacientes com **menos de 3 anos** de idade e com temperatura superior a $38,30^{\circ}\text{C}$ devem ser admitidos ao hospital.
- Todos os pacientes não hospitalizados deverão ser cuidadosamente seguidos diariamente.



FEBRE

■ EXAMES INICIAIS

- Hemograma com contagem de reticulócitos
- Hemocultura
- RX de tórax
- EAS e urinocultura



OUTROS EXAMES

- Punção lombar
- RX de esqueleto se possível em todos os pacientes com dor óssea localizada e febre alta.
- Ultrassonografia abdominal em casos com dor abdominal intensa

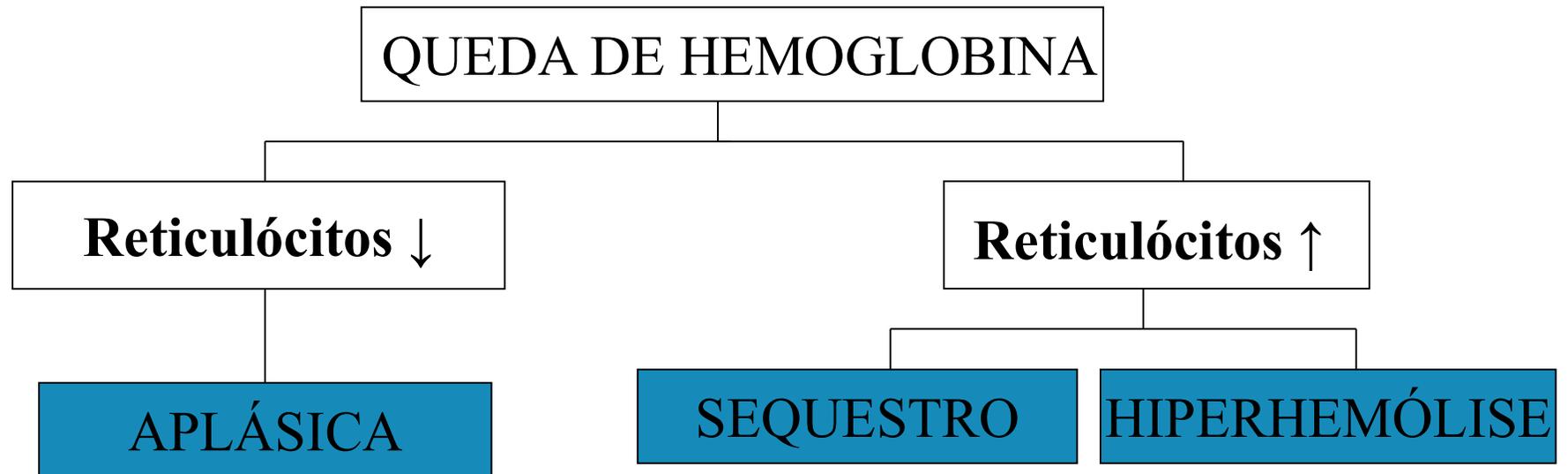
FEBRE

- Se na avaliação da febre não for detectada nenhuma etiologia, os antibióticos são mantidos por 72 horas com as hemoculturas negativas.
- Os pacientes poderão receber alta após 72 horas com antibiótico oral se:
 - Afebris
 - Sem toxemia e com nível de Hb segura.

CASO CLÍNICO 04

- Vitória, 5 anos, é levada a atendimento médico devido a quadro de piora da palidez, irritabilidade e dor abdominal.
- Exame físico: TAX = 38°C , hipocorado 3+/4+, baço palpável a 5 cm do RCE.
- Hemograma: Hb: 4,5 g/dl, VCM: 83fl , leucócitos: $18.000/\text{mm}^3$.

EXACERBAÇÃO DA ANEMIA



SEQÜESTRO ESPLÊNICO

- Orientação familiar quanto à palpação do baço para diagnóstico precoce do aumento súbito da víscera e socorro imediato.
- Freqüentemente ocorre:
 - Rápido aumento do baço
 - Queda de, no mínimo, 2g/dL dos níveis basais de hemoglobina
 - Reticulocitose



SEQUESTRO ESPLÊNICO

- Palidez cutâneo-mucosa
- Dor abdominal ou distensão abdominal
- Esplenomegalia
- Sinais de descompensação hemodinâmica: hipotensão, taquicardia
- Choque hipovolêmico de evolução rápida (menos de 24 horas)

MANEJO DO SEQUESTRO ESPLÊNICO

- Expansão volêmica e suporte clínico
- Transfusão de concentrado de hemácias
 - As hemácias sequestradas são remobilizadas
 - Esplenomegalia regride
 - Os níveis de hemoglobina aumentam a níveis maiores do que o incremento esperado ao volume administrado.

CRISE APLÁSICA

- Geralmente relacionadas com Parvovírus B19.
- Sintomas de anemia aguda sem aumento esplênico
 - Em situações severas: sinais de choque hipovolêmico.
- Tratamento sintomático.
- Transfusões de concentrado de hemácias devem ser administradas, se necessário.

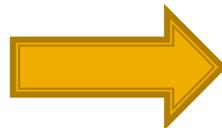
CASO CLÍNICO 05

- Geovana, 24 anos, sabidamente portadora de hemoglobinopatia SC. Assintomática até a 35ª semana de gestação, apresentava Hb basal 10 g/dL e leucometria de 7.000/mm³.
- Iniciou crise vaso-oclusiva em membros inferiores e articulação coxofemoral direita, sendo internada para analgesia. Sete dias após, apresentou dispnéia e foi internada novamente.
- Na admissão: PA 125/73 mmHg, murmúrio vesicular diminuído em hemitórax direito e radiografia de tórax revelando consolidação nas bases pulmonares.

SÍNDROME TORÁCICA AGUDA

- Caracterizada pela tríade:
 - Sintoma ou sinal respiratório
 - Infiltrado novo em raio X de tórax
 - Hipoxemia

Tiragem
Tosse
Dor torácica
Dispnéia
Hipoxemia



Infeção ?
Embolia Gordurosa ?
Infarto pulmonar?

SÍNDROME TORÁCICA AGUDA



SÍNDROME TORÁCICA AGUDA

- Todos os pacientes com sintomas torácicos ou pulmonares deverão ser imediatamente examinados e internados.
- Hidratação parenteral: necessidades hídricas diárias
 - Sem descontar a VO
 - Sem hiperidratar.

SÍNDROME TORÁCICA AGUDA

- Solicitar os seguintes exames:
 - RX de tórax
 - Hemograma com contagem de reticulócitos
 - Hemocultura, BAAR e cultura de escarro (se possível)
 - Gasometria arterial
 - Cintilografia torácica

SÍNDROME TORÁCICA AGUDA

- Solicitar os seguintes exames:
 - RX de tórax
 - Hemograma com contagem de reticulócitos
 - Hemocultura, BAAR e cultura de escarro (se possível)
 - Gasometria arterial
 - Cintilografia torácica

SÍNDROME TORÁCICA AGUDA

- Iniciar imediatamente antibiótico EV.
- Droga de escolha → Ceftriaxone com Oxacilina ou Cefepime.
- Macrolídeos devem ser associados se houver suspeita de *Mycoplasma pneumoniae*.
- Toracocentese: se houver derrame pleural, contribuindo para o desconforto respiratório.

SÍNDROME TORÁCICA AGUDA

- Suporte ventilatório
- Suporte transfusional
- Analgesia adequada
- Fisioterapia



CASO CLÍNICO 06

- Ramon, 27 anos, relata cefaléia parietal esquerda há 3 dias não-responsiva aos analgésicos comuns. Hoje iniciou parestesia de membro superior direito e relata dificuldade para falar, apesar de compreender o que as pessoas lhe dizem.
- Hemograma: Hb = 9,4 g/dL Leucócitos = 22.000 (neutrofilia sem desvio à esquerda)
Plaquetas = 520.000
- Quais as condutas a serem tomadas?

ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL

- A obstrução de artérias cerebrais ocorre em cerca de 10% dos portadores de doença falciforme.
- As manifestações são geralmente focais:
 - Hemiparesia
 - Deficiência do campo visual
 - Afasia
 - Paralisia de nervos cranianos
 - Coma e convulsões podem ocorrer



ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL



ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL

- Pacientes com sintomas neurológicos agudos devem sempre ser internados.
- Em menores de 1 ano com crise convulsiva, é mandatória a punção lombar para afastar infecção do SNC.
- Ao se suspeitar de acidente vascular cerebral:
 - Proceder rapidamente a transfusão.
 - Iniciar investigação com TC de crânio ou RNM.

ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL

- Suporte hemodinâmico
- Suporte ventilatório
- Exsanguineotransfusão parcial imediata
 - Diminuir o nível de HbS para menos de 30%
 - Diminuir a possibilidade de sequelas definitivas



ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL

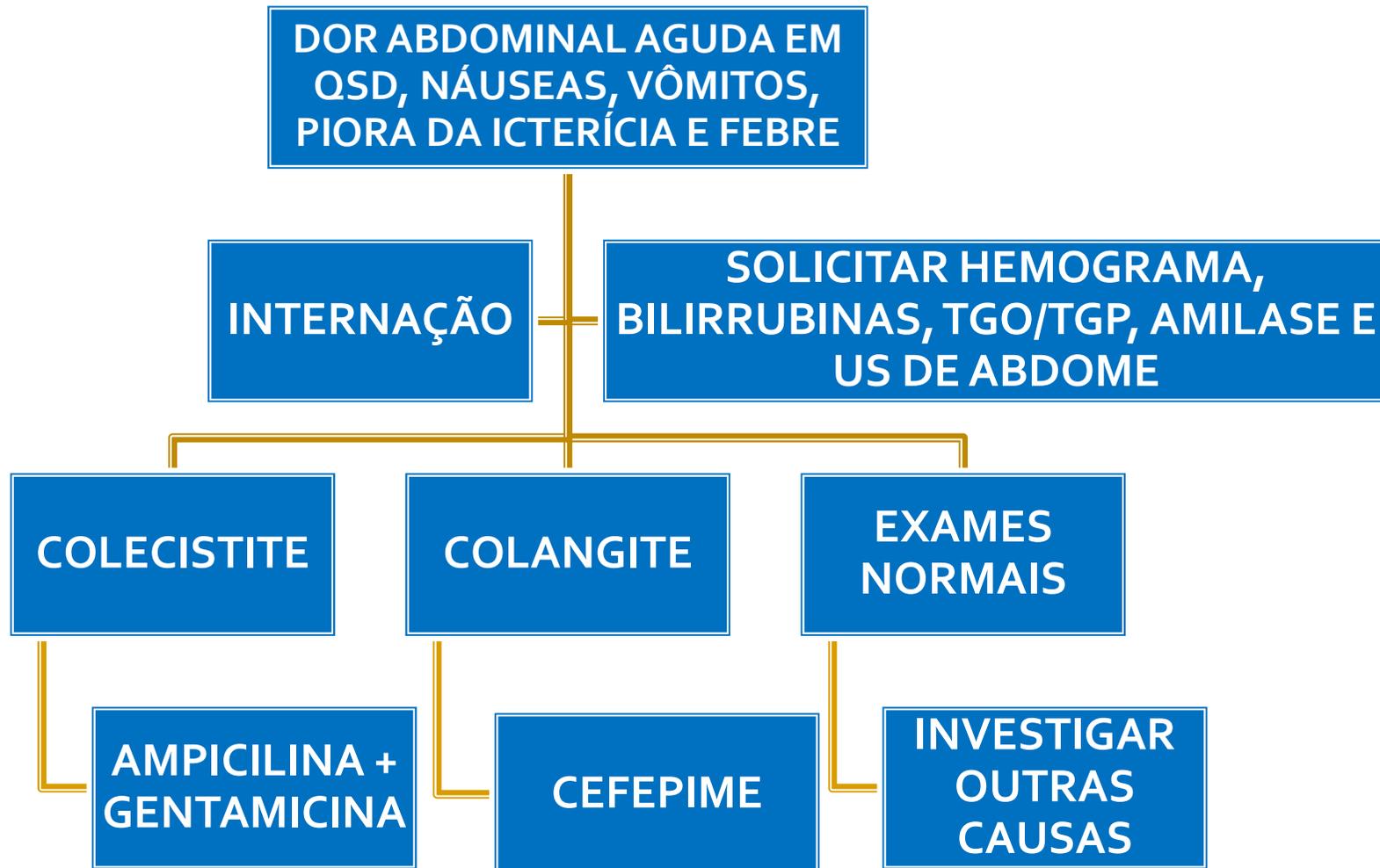
- Após a regressão do quadro agudo:
- O paciente deve ser mantido em regime crônico de transfusões para manter a concentração de Hb S inferior a 30 %
 - Tempo indeterminado.



CASO CLÍNICO 07

- Gabriel, 14 anos, encaminhado ao pronto atendimento devido piora súbita de icterícia e dor abdominal há 3 dias, um episódio de vômito e escurecimento da urina.
- Nega febre mas estava em uso de dipirona de horário.
- Encontrava-se icteríco (3+/4+), com abdômen globoso, sem sinais de irritação peritoneal, fígado à 8 cm do rebordo costal direito, doloroso à palpação.

DOR ABDOMINAL AGUDA



CASO CLÍNICO 08

- Miguel, 32 anos, evolui com agravamento progressivo de tumefação e dor no pênis com incapacidade para micções espontâneas, com mais de 12 horas de evolução.
- Apresentava-se afebril, com fáscias de dor, ictérico .
- Exames: Hb = 6,7g/dl, Hto = 20%, VCM = 85, leucócitos = 9800/uL (N = 33%,L = 55%), Plaquetas = 434.000

PRIAPISMO

- Pode ocorrer em episódios breves e recorrentes ou em episódios longos podendo causar disfunção erétil.
- O tratamento deve ser realizado com
 - Exercícios leves como caminhada
 - Banhos mornos
 - Hidratação
 - Analgesia.
- Se não houver melhora em 24 horas:
 - Transfusão simples de concentrado de hemácias.

PRIAPISMO

- Em situações refratárias:
- Punção dos corpos cavernosos, esvaziamento cirúrgico e derivações.
- Alta morbidade podendo levar a deformidades penianas e disfunção erétil definitiva.



INDICAÇÕES DE TRANSFUÇÃO

- A anemia, por si só, **não é indicativa** de transfusão de sangue, já que estes pacientes toleram baixos níveis de hemoglobina.
- As considerações para o tratamento da anemia devem ser baseadas na:
 - mudança dos níveis hematológicos basais do paciente
 - aparecimento de novos sintomas e/ou sinais de descompensação hemodinâmica.

INDICAÇÕES ESPECÍFICAS DE TRANSFUSÃO

- Tratamento das complicações anêmicas severas
 - crise aplástica
 - crise de seqüestro esplênica
- Manuseio do acidente vascular cerebral
- Manuseio pré-operatório
- Doença pulmonar hipóxica progressiva ou aguda
- Queda do valor de hemoglobina basal maior ou igual a 2g/dL, **com repercussão** hemodinâmica.

FALSAS INDICAÇÕES DE TRANSFUSÃO

- Anemia crônica
- Crise dolorosa
- Infecções leves ou moderadas



A ESCOLHA DO HEMOCOMPONENTE IDEAL

- Leucorreduzido
 - Prevenção de reação febril não-hemolítica
 - Prevenção de citomegalovirose
- Fenotipado
 - Prevenção de aloimunização
- Isento de Hb S (preferencialmente)

USO DO SOLICITANTE	RECEPTOR / PACIENTE:																																																								
	DATA DE NASCIMENTO: / / IDADE: COR: SEXO: M <input type="checkbox"/> F <input type="checkbox"/> PESO: kg																																																								
	NOME DA MÃE:																																																								
	<input type="checkbox"/> ENFERMARIA	<input type="checkbox"/> APT°	LEITO:	PRONTUÁRIO:	CONVENIO:	AMBULATÓRIO: <input type="checkbox"/>	HOSPITAL: <input type="checkbox"/>																																																		
	INDICAÇÃO DA TRANSFUSÃO / DIAGNÓSTICO:						CID:																																																		
	TRANSFUSÃO PRÉVIA: SIM <input type="checkbox"/> NÃO <input type="checkbox"/> IGNORADO <input type="checkbox"/> DATA:			REAÇÃO TRANSFUSIONAL: SIM <input type="checkbox"/> NÃO <input type="checkbox"/> TIPO:																																																					
	HISTÓRIA DE GESTAÇÕES: G P A		MEDICAMENTOS: PENICILINA <input type="checkbox"/> METILDOPA <input type="checkbox"/> OUTROS:																																																						
	EXAMES: Ht: _____% Hb: _____g/dl Plaquetas: _____/mm ³ TP: _____ TTPA: _____ Fibrinogênio: _____																																																								
	TIPO DE TRANSFUSÃO: PROGRAMADA / / ROTINA <input type="checkbox"/> URGÊNCIA <input type="checkbox"/> EMERGÊNCIA <input type="checkbox"/>																																																								
	<table border="1"> <thead> <tr> <th>HEMOCOMPONENTE SOLICITADO</th> <th>QUANT.</th> <th>VOLUME</th> <th></th> <th>HEMODERIVADOS</th> <th>DOSE</th> <th>INTERVALO</th> <th>DURAÇÃO</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>CONCENTRADO DE HEMACIAS</td> <td></td> <td></td> <td rowspan="6" style="text-align: center;">() FENOTIPADO () FILTRADO () LAVADO () AFERESE</td> <td>CONC. FATOR VIII</td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>CONCENTRADO DE PLAQUETAS</td> <td></td> <td></td> <td>CONC. FATOR VIII RICO EM VW</td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>PLASMA FRESCO CONGELADO</td> <td></td> <td></td> <td>CONC. DE FATOR IX</td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>CRIOPRECIPITADO</td> <td></td> <td></td> <td>CCPA</td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>OUTROS</td> <td></td> <td></td> <td>FATOR VII</td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>SANGRIA TERAPÊUTICA</td> <td></td> <td></td> <td>OUTROS</td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> </tbody> </table>							HEMOCOMPONENTE SOLICITADO	QUANT.	VOLUME		HEMODERIVADOS	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	CONCENTRADO DE HEMACIAS			() FENOTIPADO () FILTRADO () LAVADO () AFERESE	CONC. FATOR VIII				CONCENTRADO DE PLAQUETAS			CONC. FATOR VIII RICO EM VW				PLASMA FRESCO CONGELADO			CONC. DE FATOR IX				CRIOPRECIPITADO			CCPA				OUTROS			FATOR VII				SANGRIA TERAPÊUTICA			OUTROS		
HEMOCOMPONENTE SOLICITADO	QUANT.	VOLUME		HEMODERIVADOS	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO																																																		
CONCENTRADO DE HEMACIAS			() FENOTIPADO () FILTRADO () LAVADO () AFERESE	CONC. FATOR VIII																																																					
CONCENTRADO DE PLAQUETAS				CONC. FATOR VIII RICO EM VW																																																					
PLASMA FRESCO CONGELADO				CONC. DE FATOR IX																																																					
CRIOPRECIPITADO				CCPA																																																					
OUTROS				FATOR VII																																																					
SANGRIA TERAPÊUTICA				OUTROS																																																					
ASSINATURA DO MÉDICO / CARIMBO / LEGIVEL			CRM / CPF		DATA:																																																				

BOLSAS DE HEMOCOMPONENTES DISTRIBUIDAS / TRANSFUNDIDAS						
HEMOCOMP.	N.º BOLSA	ABO / RH	VOLUME	PROVA CRUZADA	TRANSFUNDIDA	
					SIM	NÃO

ESTRUTURAÇÃO DA REDE



REFERÊNCIAS

- Araujo PIC. Doença Falciforme na Emergência. Revista da SOPERJ, v.13, n. 2, 2012.
- Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme. Ministério da Saúde. 2018.
- Doença falciforme: condutas básicas para tratamento. Ministério da Saúde, 2012.