



MINISTÉRIO DA SAÚDE

Manual de Eventos Agudos em Doença Falciforme

Disque Saúde
0800 61 1997

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



Brasília – DF
2009

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

Manual de Eventos Agudos em Doença Falciforme

Série A. Normas e Manuais Técnicos



Brasília – DF
2009

© 2009 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>

O conteúdo desta e de outras obras da Editora do Ministério da Saúde pode ser acessado na página: <http://www.saude.gov.br/editora>

Série A. Normas e Manuais Técnicos

Tiragem: 1.ª edição – 2009 – 12.250 exemplares

Elaboração, distribuição e informações:

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Secretaria de Atenção à Saúde

Departamento de Atenção Especializada

Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados

Esplanada dos Ministérios, Edifício Sede, bloco G, sala 946

CEP: 70058-900 – Brasília – DF

Tel.: (61) 3315-2428

E-mail: sangue@saude.gov.br

Home page: <http://www.saude.gov.br>

EDITORA MS

Documentação e Informação

SIA, trecho 4, lotes 540/610

CEP: 71200-040, Brasília – DF

Tels.: (61) 3233-1774/2020

Fax: (61) 3233-9558

Home page: <http://www.saude.gov.br/editora>

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

Equipe Editorial:

Normalização: Valéria Gameleira da Mota

Capa, projeto gráfico: Convênio entre Ministério da Saúde e

Fundação Universidade de Brasília

Impresso no Brasil / Printed in Brazil

Ficha Catalográfica

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

Manual de eventos agudos em doença falciforme / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília : Editora do Ministério da Saúde, 2009.

50 p. : il. – (Série A. Normas e Manuais Técnicos)

ISBN 978-85-334-1621-5

1. Doença falciforme. 2. Anemia falciforme. 3. Atendimento de urgência e emergência. I. Título.
II. Série.

CDU 616.155.194

Catalogação na fonte – Coordenação-Geral de Documentação e Informação – Editora MS – OS 2009/0040

Títulos para indexação:

Em inglês: Handbook of acute events in sickle cell disease

Em espanhol: Manual de ocurrencias graves en la enfermedad falciforme

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 – Crises de dor	20
Figura 2 – Infecções: abordagem do paciente febril	22
Figura 3 – Sequestro esplênico	23
Figura 4 – Síndrome torácica aguda	25
Figura 5 – Acidente vascular cerebral (AVC)	27
Figura 6 – Crise aplásica	28
Figura 7 – Priapismo	30
Figura 8 – Colecistite	31
Figura 9 – Preparo transfusional para procedimentos cirúrgicos e com contrastes endovenosos	34
Quadro 1 – Analgésicos mais utilizados	19
Quadro 2 – Sinais de perigo na criança com doença falciforme	32
Quadro 3 – Indicações de hemotransfusão na doença falciforme	33

REVISÃO TÉCNICA

PAULO IVO CORTEZ DE ARAUJO

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

Membro do grupo de Assessoramento Técnico em Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias - Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados/DAE/SAS do Ministério da Saúde.

Coordenador do Programa de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme da Secretaria de Saúde e Defesa Civil do Rio de Janeiro.

E-mail: picortez@gbl.com.br

EQUIPE DO MINISTÉRIO DA SAÚDE

JOICE ARAGÃO DE JESUS

Médica Pediatra. Responsável pela Equipe da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e Hemoglobinopatias.

Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados/DAE/SAS, do Ministério da Saúde.

Tel.: (61) 3315-2440/2428

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

SILMA MARIA ALVES DE MELO

Bióloga. Equipe da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e Outras Hemoglobinopatias.

Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados/DAE/SAS, do Ministério da Saúde.

Tel.: (61) 3315-2440/2428

E-mail: silma.melo@saude.gov.br

APOIO DA EQUIPE

CARMEN SOLANGE MACIEL FRANCO

Equipe da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e Outras Hemoglobinopatias.

Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados/DAE/SAS, do Ministério da Saúde.

Tel.: (61) 3315-2440/2428

E-mail: carmen.franco@saude.gov.br

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AVC – acidente vascular cerebral

CHM – concentrado de hemácias

Rx – exame radiológico

Hb – hemoglobina

Htc – hematócrito

PCR – proteína C reativa

TC – tomografia computadorizada

APOIO À EQUIPE

ANDRÉIA MARQUES RODRIGUES

Coordenadora da Central de Projetos e do Setor de Divulgação e Comunicação Social do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD/FM/UFMG).
E-mail: andreia@nupad.medicina.ufmg.br

MARIA PIEDADE FERNANDES RIBEIRO LEITE

Bibliotecária. Coordenadora do Setor de Documentação do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD/FM/UFMG).
E-mail: maria.piedade@nupad.medicina.ufmg.br

PATRICIA MAGALHÃES VIANA

Designer Gráfico. Setor de Divulgação e Comunicação Social do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD/FM/UFMG).
E-mail: patricia.viana@nupad.medicina.ufmg.br

VINICIUS DE ANDRADE SILVEIRA UTSCHE

Assessor de Comunicação. Setor de Divulgação e Comunicação Social do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD/FM/UFMG).
E-mail: vinicius@nupad.medicina.ufmg.br

COLABORAÇÃO ESPECIAL

ANDRÉA CONCEIÇÃO BRITO

Médica. Hematologista Pediátrica. Hospital das Clínicas da UFMG, Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais - HEMOMINAS.
E-mail: andreaconbrito@yahoo.com.br

CECÍLIA IZIDORO

Professora-Assistente do Departamento de Enfermagem Médico-Cirúrgica da Escola de Enfermagem Anna Nery/UFRJ.
E-mail: ceciliaizidoro@uol.com.br

ROSÂNGELA CARRUSCA ALVIM

Médica Hematologista. Professora da Faculdade da Saúde e Ecologia Humana - FASEH. Grupo Técnico do Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias (CEHMOB-MG)
E-mail: rosangelacarrusca@yahoo.com.br

CONSULTORES

ARI DE PINHO TAVARES

Médico. Professor do Departamento de Clínica Médica da Faculdade de Medicina da UFMG.
E-mail: atavares@task.com.br

SILVIO DE ALMEIDA BASQUES

Médico Endocrinologista. Professor-Assistente do Departamento de Clínica Médica da Faculdade de Medicina da UFMG.
E-mail: sbasques@medicina.ufmg.br

STELA BEATRIZ TORRES ARNOLD

Professora. Coordenadora Acadêmico Pedagógica da PUC Minas Virtual.
E-mail: sarnold@virtual.pucminas.br

SUMÁRIO

Apresentação	9
Introdução	11
Dor: sintoma constante.....	13
Abordagem das Urgências da Doença Falciforme	17
Crises de dor.....	17
Infecções	21
Crise de sequestro esplênico agudo (SEA)	23
Síndrome torácica aguda.....	24
Acidente vascular cerebral.....	26
Crise aplásica	28
Priapismo.....	28
Colecistite	30
Transfusões.....	32
Preparação para cirurgias.....	33
Gravidez.....	34
Considerações finais	35
Referências.....	37
Anexo – Endereços.....	39
Equipe técnica.....	43

MILZA CINTRA

Médica. Supervisão Técnica do Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias (CEHMOB-MG) do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD/FM/UFMG).

E-mail: milza@nupad.medicina.ufmg.br

MITIKO MURAO

Médica Hematologista. Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais - HEMOMINAS. Serviço de Hematologia Pediátrica do Hospital das Clínicas da UFMG. Coordenação Técnica do Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias (CEHMOB-MG).

E-mail: assestec@hemominas.mg.gov.br

ROSÂNGELA MARIA FIGUEIREDO

Médica Hematologista. Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais - HEMOMINAS. Grupo Técnico do Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias (CEHMOB-MG).

E-mail: rmf.fig@gmail.com

ROSIMERE AFONSO MOTA

Médica Hematologista. Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais - HEMOMINAS. Grupo Técnico do Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias (CEHMOB-MG).

E-mail: rosimere.mota@uol.com.br

VALÉRIA DE ABREU E SILVA

Assistente Social. Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais - HEMOMINAS. Supervisão Técnica do Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias (CEHMOB-MG).

E-mail: valeria@nupad.medicina.ufmg.br

JOSÉ NELIO JANUARIO

Médico. Professor-Assistente do Departamento de Clínica Médica da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG). Diretor Geral do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD/FM/UFMG), Coordenação Técnica do Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias (CEHMOB-MG), Membro Titular do Grupo de Assessoramento Técnico em Doença Faciforme e outras Hemoglobinopatias do Ministério da Saúde.
E-mail: nelio@nupad.medicina.ufmg.br

JÚNIA GUIMARÃES MOURÃO CIOFFI

Médica Hematologista. Diretora Técnico-Científica da Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais - HEMOMINAS.
E-mail: tec@hemominas.mg.gov.br

MARCOS BORATO VIANA

Médico Hematologista. Professor Titular do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da UFMG. Assessor de Pesquisa do Centro de Educação e Apoio Social (CEAPS) do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD/FM/UFMG) e do Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias (CEHMOB-MG).
E-mail: marcos.borato@nupad.medicina.ufmg.br, vianamb@gmail.com

MARIA CECILIA DE SOUZA RAJÃO

Médica. Coordenadora da Saúde do Adulto e do Idoso da Secretaria Municipal de Saúde de Belo Horizonte.
E-mail: adulto@pbh.gov.br

MARIA DE FÁTIMA OLIVEIRA

Bióloga. Coordenadora do Centro de Educação e Apoio Social (CEAPS) do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD/FM/UFMG).
E-mail: maria.fatima@nupad.medicina.ufmg.br

MARIA HELENA DA CUNHA FERRAZ

Médica Hematologista. Professora Bolsista da Faculdade de Medicina da UFMG. Pesquisadora do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD/FM/UFMG).
E-mail: maria.helena@nupad.medicina.ufmg.br, mhcFerraz@gmail.com

APRESENTAÇÃO

Após oito anos do Programa Nacional de Triagem Neonatal para a Doença Falciforme, está patente seu significado transformador para o prognóstico clínico das crianças diagnosticadas precocemente em nosso País.

A despeito do acometimento sistêmico da doença, em geral a abordagem clínica do doente falciforme não exige condutas ou procedimentos complexos e onerosos.

Até o quinto ano de vida – período de mais ocorrência de óbitos e complicações graves –, os cuidados profiláticos representam a essência do tratamento.

O tipo de manejo desses cuidados, seja no lar, na escola e principalmente nas unidades de saúde, vai determinar o melhor ou pior prognóstico diante da ocorrência de um evento agudo.

Dessa maneira, o manual ora elaborado destina-se a profissionais médicos e de enfermagem e tem por fim incorporar, a esses cuidados profiláticos, uma abordagem clínica atualizada, principalmente durante a admissão de doentes em unidades de urgência.

O objetivo é a plena implantação dessas rotinas em todas as unidades de urgência do País.

O presente trabalho teve como base o “Protocolo de Atendimento aos Eventos Agudos da Doença Falciforme” produzido pela equipe técnica do Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias de Minas Gerais (CEHMOB-MG).

EQUIPE TÉCNICA

MANUAL DE EVENTOS AGUDOS EM DOENÇA FALCIFORME

COLABORAÇÃO:

ANA PAULA PINHEIRO CHAGAS FERNANDES

Médica Pediatra. Professora da Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais. Médica da Prefeitura Municipal de Belo Horizonte. Supervisora do Setor de Controle do Tratamento (SCT) do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD/FM/UFMG).

E-mail: ana.chagas@nupad.medicina.ufmg.br, apc.fernandes@terra.com.br

BERARDO NUNAN NETO

Psicólogo. Setor de Controle do Tratamento (SCT) do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD/FM/UFMG).

E-mail: berardovinay@gmail.com

CARLOS DALTON MACHADO

Médico Pediatra. Professor-Assistente do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG). Colaborador do Setor de Controle do Tratamento (SCT) do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD/FM/UFMG).

E-mail: cdalton@terra.com.br, cdalton@superig.com.br

CÉLIA MARIA SILVA

Médica Hematologista. Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais - HEMOMINAS. Médica da Prefeitura Municipal de Belo Horizonte.

E-mail: celia.cmaria@gmail.com

continuação

SUDESTE		
INSTITUIÇÃO	ENDEREÇO	TELEFONE/FAX
HEMORIO Centro de Hemoterapia e Hematologia do Rio de Janeiro diretoria@hemorio.rj.gov.br gabdg@hemorio.rj.gov.br	Rua Frei Caneca, 08 Centro CEP: 20211-030 – Rio de Janeiro/RJ	Fone: (21) 2299-9452 / 2299-9442 Fax: (21) 2224-7030 / 2252-3543
HEMOES Centro de Hemoterapia e Hematologia do Espírito Santo hemoes@saude.es.gov.br	Av. Marechal Campos, 1.468 Maruípe CEP: 29040-090 – Vitória/ES	Fone: (27) 3137-2466 / 3137-2458 Fax: (27) 3137-2463
HEMOMINAS Centro de Hemoterapia e Hematologia de Minas Gerais presid@hemominas.mg.gov.br sepre@hemominas.mg.gov.br	Rua Grão Pará, 882 Santa Efigênia CEP: 30150-340 – Belo Horizonte/MG	Fone: (31) 3280-7492 / 3280-7450 Fax: 3284-9579
Hemorrede de São Paulo hemorrede@saude.sp.gov.br	Rua Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 188 - 7º Andar Sala 711 Cerqueira César CEP: 05403-000 – São Paulo/SP	Fone: (11) 3066-8303 / 3066-8287 Fax: (11) 3066-8125

SUL		
INSTITUIÇÃO	ENDEREÇO	TELEFONE/FAX
HEMEPAR Centro de Hemoterapia e Hematologia do Paraná susanamercer@hotmail.com hemepar@pr.gov.br	Travessa João Prosdócimo, 145 Alto da Quinze CEP: 80060-220 - Curitiba/PR	Fone: (41) 3281-4024 Fax: (41) 3264-7029 PABX: (41) 3281-4000
HEMOSC Centro de Hemoterapia e Hematologia de Santa Catarina hemosc@fns.hemosc.org.br	Av. Othon Gama D'êça, 756 Praça D. Pedro I Centro CEP: 88015-240 – Florianópolis/SC	Fone: (48) 3251-9741 / 3251-9700 Fax: (48) 3251-9742
HEMORGS Centro de Hemoterapia e Hematologia do Rio Grande do Sul gerson-basso@fepps.rs.gov.br hemorgs@fepps.rs.gov.br	Av. Bento Gonçalves, nº 3722 Partenon CEP: 90650-001 - Porto Alegre/RS	Fone/Fax: (51) 3336-6755

INTRODUÇÃO

Doença falciforme: um compromisso nosso

A doença falciforme é uma das alterações genéticas mais frequentes no Brasil e no mundo e constitui-se em um grupo de doenças genéticas caracterizadas pela predominância da hemoglobina (Hb) S nas hemácias: anemia falciforme (Hb SS), Hb SC, S-talassemias e outras mais raras, como as Hb SD e Hb SE.

A produção da hemoglobina S decorre da troca de um aminoácido na cadeia beta da globina, resultando em profundas alterações nas propriedades físico-químicas da molécula da Hb quando desoxigenada. Essas alterações culminam na mudança da forma da hemácia para a de foice, sendo este um dos principais mecanismos fisiopatológicos da doença.

A gravidade clínica é variável, mas um contingente significativo de pacientes tem as formas crônica e grave da doença, exacerbada pelas chamadas “crises”. A morbidade e a mortalidade são o resultado de infecções, anemia hemolítica e de microinfartos decorrentes de uma vaso-oclusão microvascular difusa.

A hemólise é crônica e manifesta-se por palidez, icterícia, elevações dos níveis de bilirrubina indireta sérica e urobilinogênio urinário e do número de reticulócitos. Resulta, frequentemente, na formação de cálculos biliares.

A chamada vaso-oclusão falciforme é um processo complexo e de muitos passos, envolvendo células sanguíneas, proteínas plasmáticas e componentes da parede vascular. As crises dolorosas representam a manifestação mais frequente desse processo, afetando - particularmente - as extremidades, a coluna vertebral e o abdome. O mecanismo da dor abdominal não está completamente esclarecido, podendo ocorrer falcização eritrocitária mesentérica e aco-

metimento vertebral com compressão de raízes nervosas.

São também decorrentes da vaso-oclusão microvascular os episódios de priapismo, a síndrome torácica aguda e as úlceras crônicas, em especial aquelas observadas nos membros inferiores. Já os acidentes vasculares cerebrais ocorrem como consequência de alterações nos vasos do sistema nervoso central, estenoses desenvolvidas ao longo dos anos.

Pacientes com doença falciforme são mais susceptíveis às infecções bacterianas causadas principalmente pela disfunção esplênica secundária aos múltiplos infartos, com a ocorrência de *asplenia funcional* ou de *autoesplenectomia*.

A doença leva a disfunções orgânicas múltiplas, o que torna o paciente sujeito a complicações cardíacas, renais, oculares, pulmonares, neurológicas, endocrinológicas e nutricionais. Atenção deve ser dada às complicações osteoarticulares, como as necroses assépticas, particularmente coxofemorais, que devem receber acompanhamento ortopédico.

São frequentes as manifestações psicológicas adversas próprias de doenças crônicas, tais como baixa autoestima, agravada pela situação socioeconômica desprivilegiada da maioria dos pacientes, o que lhes acarreta frequentes dificuldades, principalmente na escola e no trabalho.

O prognóstico tem melhorado devido ao diagnóstico precoce e à melhor compreensão da doença, desempenhando papel decisivo a antibioticoterapia profilática com penicilina, nos cinco primeiros anos de vida, a imunização rotineira e contra germes encapsulados, a excelência da qualidade dos centros de hemoterapia e a sistematização no uso de hemocomponentes e quelantes do ferro. A terapia com hidroxíureia para os casos mais graves e o rastreamento pelo doppler transcraniano para prevenção primária do AVC são medidas que vêm mudando a história atual da doença falciforme. No entanto, a doença continua a apresentar altos índices de mortalidade, pois as medidas terapêuticas ainda são insuficientes. Além disso, os investimentos públicos precisam ser ampliados.

continuação

HEMOPA Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará hemopa@prodepa.gov.br	Trav. Padre Eutiquio, n.º 2.109 Bairro Batista Campos CEP: 66033-000 – Belém/PA	Fone/Fax: (91) 3242-6905 / 3225-2404
HEMOACRE Centro de Hemoterapia e Hematologia do Acre	Av. Getúlio Vargas, n.º 2.787 Vila Ivonete CEP: 69914-500 – Rio Branco/AC	Fone: (68) 3226-4336 / 3228-1494 / 3248-1377 Fax: (68) 3228-1500 / 3228-1494
HEMOAP Centro de Hemoterapia e Hematologia do Amapá hemogab@speeds.com.br hemoap@speeds.com.br	Av. Raimundo Álvares da Costa, s/n.º Jesus de Nazaré CEP: 68908-170 – Macapá/AP	Fone/Fax: (96) 3212-6289
HEMERON Centro de Hematologia e Hemoterapia de Rondônia fhemeron@fhemeron.ro.gov.br	Av. Circular II, s/n.º Setor Industrial CEP: 78900-970 – Porto Velho/RO	Fone: (69) 3216-5490 / 3216-5491 Fax: 3216-5485
HEMOTO Centro de Hemoterapia e Hematologia de Tocantins perla@saude.to.gov.br hemocentro@saude.to.gov.br	301 Norte Conj. 02 Lote I CEP: 77.001-214 – Palmas/TO	Fone: (63) 3218-3287 Fax: (63) 3218-3284

CENTRO-OESTE		
INSTITUIÇÃO	ENDEREÇO	TELEFONE/FAX
Fundação Hemocentro de Brasília pr@fhhb.df.gov.br	SMHN Quadra 03 Conj. A bloco 3 Asa Norte CEP: 70710-100 – Brasília/DF	Fone: (61) 3327-4447 / 3327-4462 / 4464 Fax: (61) 3327-4442
HEMOG Centro de Hemoterapia e Hematologia de Goiás hemocentro@saude.go.gov.br	Av. Anhanguera 5195 Setor Coimbra CEP: 74535-010 – Goiânia/GO	Fone/Fax: (62) 3201-4585 PABX: (62) 3201-4570 4580 / 4590
HEMOMAT Centro de Hemoterapia e Hematologia de Mato Grosso hemo@ses.mt.gov.br	Rua 13 de junho nº 1055 Centro CEP: 78005- 100 - Cuiabá/MT	Fone: (65) 3623 0044 / 3624 9031 / 3321 4578 Fone/Fax: (65) 3321 0351
HEMOSUL Centro de Hemoterapia e Hematologia de Mato Grosso do Sul hemosul@net.ms.gov.br	Av. Fernando Correia da Costa, nº 1304 – Centro CEP: 79004-310 - Campo Grande/MS	Fone: (67) 3312-1502 / 3312-1501 PABX: (67) 3312-1500 Fax: (67) 3312-1533

continua

continuação

HEMOMAR Centro de Hematologia e Hemoterapia do Maranhão hemomar_ma@yahoo.com.br	Rua 5 de Janeiro, s/n.º Jordoá CEP: 65040-450 - São Luís/MA	Fone: (98) 3216-1137 / 3216-1139 / 3216-1100 Fax: (98) 3243-4157
HEMONORTE Centro de Hematologia e Hemoterapia do Rio Grande do Norte hemodirecaogeral@rn.gov.br	Av. Alexandrino de Alencar, 1.800 Tirol CEP: 59015-350 - Natal/RN	Fone: (84) 3232-6702 / 3232-6767 Fax: (84) 3232-6703
HEMOPI Centro de Hematologia e Hemoterapia do Piauí	Rua 1º de Maio, 235 Centro CEP: 64001-430 - Teresina/PI	Fone: (86) 3221-8319 / 3221-8320 Fax: (86) 3221-8320
HEMOPE Centro de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco presidencia@hemope.pe.gov.br	Av. Ruy Barbosa, 375 CEP: 52011-040 - Recife/PE	Fone: (81) 3421-5430 / 3421-6063 Fax: (81) 3421-5571
HEMOCE Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará diretoria@hemoce.ce.gov.br hemoce@hemoce.ce.gov.br	Av. José Bastos, 3.390 Rodolfo Teófilo CEP: 60440-261 - Fortaleza/CE	Fone: (85) 3101-2273 Fax: (85) 3101-2307

NORTE		
INSTITUIÇÃO	ENDEREÇO	TELEFONE/FAX
HEMOAM Centro de Hemoterapia e Hematologia do Amazonas hemoam@hemoam.org.br presidenciahemoam@hemoam.org.br	Av. Constantino Nery, 4.397 Chapada CEP: 69050-002 - Manaus/AM	Fone: (92) 3655-0100 Fax: (92) 3656-2066
HEMORAIMA Centro de Hemoterapia e Hematologia de Roraima hemoraima@yahoo.com.br	Av. Brigadeiro Eduardo Gomes, 3.418 CEP: 69304-650 - Boa Vista/RR	Fone: (95) 2121-0859 / 2121-0861 / 2121-0860

continua

DOR: SINTOMA CONSTANTE

Por: Cecília Izidoro

A pessoa com doença falciforme e seus familiares, quando submetidos às intercorrências de emergência, encontram-se em situações vulneráveis e de riscos e, portanto, devem ser abordados de forma acolhedora e humanizada. A triagem médica é fundamental para uma boa avaliação das medidas iniciais que devem ser tomadas.

Qualquer pessoa, em qualquer momento da vida, pode sentir dor, mas (pergunta-se) o que é dor? De que maneira ela se manifesta? Que mecanismos se pode utilizar para amenizar ou impedir a dor? Há diferentes formas de se sentir dor? A dor limita-se a ser interpretada como um sintoma predominantemente físico? As respostas a essas e outras perguntas relativas à dor passam a ter significado quando se constrói o pensamento relativo ao que seja a dor em si, suas distintas formas de interpretação e seus possíveis tratamentos.

A dor tem importante função no organismo, soando como um alarme de que alguma estrutura do corpo está sendo afetada por algo. É um sinal de alerta. Como uma impressão digital, ela possui características singulares, manifestando-se de maneira diferenciada em cada pessoa. Isso independe de causa comum relacionada a uma determinada doença.

Nas escolas e faculdades, aprende-se que o alívio da dor deve principalmente considerar a extensão da lesão, a relevância da doença de base e a capacidade do cliente em responder a uma proposta de tratamento oferecida pela equipe em direção ao seu alívio imediato. Essa estratégia de atuação pode ser adequada no atendimento inicial ao cliente com dor aguda, mas não obtém a mesma resposta diante da clientela com dor crônica. Nos clientes com dor crônica, é comum a pessoa perder a ca-

pacidade de dimensionar, com precisão, a extensão de sua dor, uma vez que, adjacente à dor em si, ocorre uma espécie de síndrome que implica perda da qualidade de vida resultante de ausência de sono, prejuízo da convivência social, diminuição ou cessação da atividade sexual, perda da autoestima, ausência de projeções de vida para o futuro, entre diversas outras razões.

A dor total é o conceito de dor que exige dos profissionais um olhar multidimensional, levando-se em conta aspectos emocionais, espirituais, físicos e sociais. Aplicada a uma modalidade de atendimento, tal perspectiva pressupõe que estejamos abertos a compreender o fenômeno doloroso para além dos aspectos físicos.

Seria interessante observar que os estudos apontam que alguns desses aspectos da dor crônica podem estar exacerbados em determinados grupos sociais, mormente naqueles nos quais seus integrantes trazem consigo grandes perdas sociais. Se não, vejamos: quando o conhecimento produzido sobre dor crônica é associado ao contexto social das pessoas com doença falciforme, percebe-se no pensamento subjacente à concretude dos dados epidemiológicos em si uma forma muito subliminar de projeção de um imaginário social que ousamos apontar como uma dimensão racial. Tanto assim que, na doença falciforme, a associação da doença à categoria raça ressalta a reflexão acerca das condições de vulnerabilidade social da população negra, o que imprime à doença uma característica considerada relevante, sem, contudo, considerar-se o sofrimento que envolve perdas na vida de quem as sente.

Outro aspecto a ser considerado é o da formação dos profissionais da saúde, para que se possa abordar a temática da questão racial nos processos de dor, pois a ausência dessa discussão no âmbito das instituições de ensino dificultaria a compreensão dos principais aspectos que devem ser considerados no atendimento à pessoa com doença falciforme que sente dor. Talvez isso possa contribuir para a compreensão e o entendi-

ANEXO – ENDEREÇOS

Fenafal - Federação Nacional das Associações de Pessoas com Doença Falciforme

Presidente: Altair Lira

E-mail: fenafal.br@ig.com.br

Rua Chile, n.º 25, sala 608 - Ed. Prof. Eduardo de Moraes - Centro -

CEP: 40020-000

Salvador / Bahia

Hemocentros

Centros de Referência em Doença Falciforme nos Estados

NORDESTE		
INSTITUIÇÃO	ENDEREÇO	TELEFONE/FAX
HEMOBA Centro de Hematologia e Hemoterapia da Bahia hemoba@hemoba.ba.gov.br	Av. Vasco da Gama, s/n.º Rio Vermelho CEP: 40240-090 – Salvador/BA	Fone: (71) 3116-5603 Fax: (71) 3116-5604
HEMOAL Centro de Hematologia e Hemoterapia de Alagoas hemoal@saude.al.gov.br	Av. Jorge de Lima, n.º 58 Trapiche da Barra CEP: 57010-300 – Maceió/AL	Fone: (82) 3315-2102 Fone/Fax: (82) 3315-2106 Fax: (82) 3315- 2103
HEMOSE (Hemolacen) Centro de Hematologia e Hemoterapia de Sergipe hemo-se@hemolacen.se.gov.br	Av. Trancredo Neves, s/n.º Centro Adm. Gov. Augusto Franco CEP: 49080-470 – Aracaju/SE	Fone: (79) 3259-3191 / 3259-3195 Fax: (79) 3259-3201
HEMOÍBA Centro de Hematologia e Hemoterapia da Paraíba hemocentrodaparaiba@yahoo.com.br hemo.pb@bol.com.br	Av. D. Pedro II, 1.119 Torre CEP: 58040-013 - João Pessoa/PB	Fone: (83) 3218-5690 Fax: (83) 3218-7610 / 3218-7601 PABX: (83) 3218-7600

continua

NATIONAL INSTITUTE OF HEALTH (NIH). *The management of sickle cell disease*. Bethesda, 2002. 188 p.

SERJEANT, G. R. The painful crisis. In: _____. *Sickle cell disease*. 2nd ed. Oxford: University Press, 1992. p. 245-260.

SICKLE CELL ADVISORY COMMITTEE (SCAC). *Guidelines for the treatment of people with sickle cell disease*. New York, 2002.

SILVA, C. M. et al. Complicações agudas da doença falciforme. In: PENNA, F. J. et al. *Manual de urgências em pediatria*. Rio de Janeiro: Medsi, 2003. p. 412-421.

mento das dimensões envolvidas nos cuidados à pessoa que sente dor, amenizando os possíveis sentimentos de impotência, vulnerabilidade e desesperança da clientela.

Sobre os significados da dor, nos estudos, processos de aprendizagem e de assistência direta à clientela devem ser considerados como elementos que distinguem as diferentes formas de manifestações, além das representações imaginárias e coletivas implicadas. Isso exige sensibilidade por parte do profissional de saúde, o que vai além do conhecimento técnico específico, na intenção de aliviar o sofrimento e melhorar a qualidade de vida da pessoa acometida pela dor. Para o seu controle eficaz, os profissionais precisam observar que grande parte de seus esforços concentra-se em entender a pessoa que sente dor, o que implica manter a observância das diferenças socioculturais e econômicas, além das emocionais/espirituais associadas ao gênero e à raça, para que possam selecionar a melhor abordagem para o atendimento à pessoa que sente dor.

REFERÊNCIAS

ALVIM, R. C. et al. Inefficacy of piracetam in the prevention of painful crises in children and adolescents with sickle cell disease. *Acta Haematol.*, [S.l.], v. 113, n. 4 p. 228-233, 2005.

ALVIM, R. C.; VIANA, M. B.; BRITO, A. C. Dor na criança com doença falciforme. In: SILVA, Y. P.; SILVA, J. F. *Abordagem da dor infantil*. Rio de Janeiro: Medsi, 2009. No prelo.

BRASIL. Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. *Manual de diagnóstico e tratamento de doença falciforme*. Brasília, DF, 2002. 142 p.

DOVER, G. J.; PLATT, O. S. Sickle cell disease. In: NATHAN, D. J.; ORKIN, S. H. *Nathan and Oski's hematology of infancy and childhood*. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders, 2003. p. 790-841.

FUNDAÇÃO HEMOMINAS. *Protocolo para portadores de síndromes falciformes*. Belo Horizonte, 1998.

JANUARIO, J. N. *Incidência da doença falciforme em um milhão de nascidos vivos em Minas Gerais (1998 - 2001)*. 2002. Dissertação (Mestrado em Ciências da Saúde)–Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, 2002.

MINAS GERAIS. Secretaria de Estado. *Atenção à saúde da criança*. Belo Horizonte: SAS; DNAS, 2004. 224 p.

ABORDAGEM DAS URGÊNCIAS DA DOENÇA FALCIFORME

Crises de dor

Os principais fatores desencadeantes da dor são o frio, os traumas, o esforço físico, a desidratação, as infecções e a hipóxia. A dor deve ser tratada, inicialmente, com analgésicos comuns (dipirona ou paracetamol), em doses habituais e fixas por via oral. Além disso, deve ser iniciada hidratação oral, com água e outros líquidos (1,5 a 2 vezes o valor das necessidades hídricas para a idade). É importante o tratamento imediato e eficaz da dor, mesmo quando inicialmente for de leve intensidade, pois a própria dor pode levar à piora da crise.

Se não houver melhora da dor após essa abordagem inicial, o paciente deve ser internado para intensificação do tratamento. A dipirona venosa regular pode, então, ser introduzida. Não se observando resposta, associa-se codeína a 2% por via oral ou um anti-inflamatório não-esteróide, podendo-se optar por medicamentos que tenham em sua formulação a associação de paracetamol com codeína. Essa analgesia deve ser mantida regular, de 6 em 6 horas ou até mesmo de 4 em 4 horas. Não havendo melhora ou constatando-se intolerância imediata (por exemplo, vômitos), deve-se manter o analgésico comum e substituir a codeína por outro opioide, como morfina (preferencialmente venosa) ou metadona.

A analgesia regular deve ser mantida por pelo menos 24 a 48 h após a remissão completa da dor, podendo-se retornar para a via oral, após amenização do quadro. O opioide usado por até uma semana pode ser descontinuado de forma abrupta.

O uso por mais de 7 a 10 dias exige retirada gradual, para evitar sinais e sintomas de abstinência, devendo-se proceder à redução de 50% da dose nos primeiros dois dias, 25% nos dois dias seguintes, e assim sucessivamente até que o opioide esteja com valor analgésico equivalente ao da morfina (0,6 mg/kg/dia para crianças ou 30 mg/dia para pacientes acima de 50 kg). Com esse cuidado, os efeitos adversos dos opioides são insignificantes. Deve-se evitar o uso de meperidina, por sua baixa potência analgésica, pela frequência de efeitos colaterais e pela importância da dependência química.

É importante a manutenção de hidratação venosa adequada com soro 4:1 (quatro partes de SGI 5% e uma parte de SF 0,9%), mantendo-se as necessidades básicas, mas respeitando as condições cardiopulmonares do paciente. Recomenda-se o início precoce de fisioterapia respiratória e motora.

Fatores desencadeantes e mantenedores da dor, principalmente infecções, devem ser prontamente tratados. Dor óssea e edema localizado (com restrição de movimentos e febre) requerem avaliação ortopédica, além de exame radiológico, hemograma, hemocultura e dosagem de proteína C reativa (PCR) para investigação de osteomielite, que deverá ser tratada com antibioticoterapia específica sistêmica.

A dor abdominal pode simular abdome agudo cirúrgico. Deve ser tratada com analgesia e hidratação, como os outros episódios dolorosos. A observação contínua da evolução do quadro, com propedêutica adequada para abdome agudo, permite afastar outros diagnósticos.

Embora o uso de protocolos para a abordagem da dor seja importante para a normatização de condutas, é fundamental que ela seja individualizada, com avaliações frequentes e valorização da queixa dos pacientes.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Estamos convencidos de que a doença falciforme é uma questão de relevância em saúde pública, devendo receber atenção significativa por parte daqueles que pensam, programam, investem, executam e avaliam as políticas de saúde em nosso País.

É fundamental que o diagnóstico precoce a partir da triagem neonatal universal se torne uma realidade nacional. Os pacientes e familiares necessitam receber informações precisas e ser acompanhados por equipes multidisciplinares que contemplem a complexidade da doença. Os profissionais de saúde das UBS e dos serviços de urgência devem ter o conhecimento necessário sobre a doença. Os serviços de urgência devem estar próximos das suas residências e apresentar resolução adequada dos eventos agudos. O paciente deve ser abordado de maneira global para além dessas complicações, ou seja, ter garantida a sua integridade física e emocional.

Devido ao seu potencial de gravidade, a doença falciforme exige, para o adequado acompanhamento dos pacientes, avaliações especializadas (cardiológicas, oftalmológicas e outras), além de investigações laboratoriais e de imagens para a detecção precoce e melhor acompanhamento de complicações (litíase, miocardiopatia, nefropatia).

Alguns pacientes com intercorrências e complicações têm, inevitavelmente, que ser referenciados aos grandes centros, para atendimentos especializados. No entanto, um grande contingente de pacientes pode ser atendido em serviços de saúde próximos de sua residência, com possibilidade de resolução satisfatória dos eventos.

nosos. A hidratação venosa deve seguir os mesmos princípios já descritos anteriormente.

A **Figura 9** mostra a abordagem necessária aos pacientes, durante intervenções cirúrgicas e procedimentos com contrastes endovenosos.

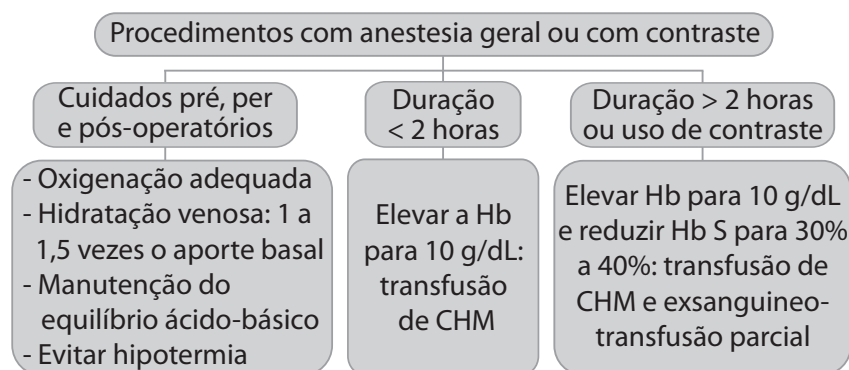


Figura 9 – Preparo transfusional para procedimentos cirúrgicos e com contrastes endovenosos.

Gravidez

A mulher grávida e com doença falciforme deve ser acompanhada regularmente pelo hematologista e encaminhada para um ambulatório de pré-natal de alto risco. Crises dolorosas devem ser tratadas de maneira usual. Opioides podem ser usados em doses convencionais.

As condições transfusionais são feitas de acordo com critérios hematológicos e obstétricos. Os hematológicos são Hb < 6,0 g/dL, queda de 30% da Hb basal ou sinais de descompensação cardíaca. O parto deve ser conduzido como nas demais parturientes. A indicação de cesárea obedece critérios obstétricos. Durante o trabalho de parto, deve-se tentar diminuir a dor com analgésicos e com anestesia peridural, mantendo-se hidratação e oxigenação adequadas. A deambulação precoce no pós-parto deve ser estimulada, devido ao risco de fenômenos tromboembólicos e da síndrome tóraca aguda.

Os principais analgésicos e o fluxograma para seu uso estão listados no **Quadro 1** e na **Figura 1**.

Quadro 1 – Analgésicos mais utilizados

Medicamento	Dose	Via	Intervalo	Observações
Dipirona	Adulto: 500 mg/dose Lactente: 10 mg/kg/dose ou 40 mg/kg/dia Pré-escolar: 15-20 mg/kg/dose ou 60 mg/kg/dia (máx1g) Escolar: 25 mg/kg/dose ou 100 mg/kg/dia (máx.2g)	Oral, IM, IV	4 - 6 hs	Pode ser associada a opioides
Paracetamol	Adulto: 500-1000 mg/dose Criança: 10-15 mg/kg/dose	Oral	4 hs	Pode ser associada a opioides
Diclofenaco de sódio	Adulto: 50 mg/dose Criança: 1 mg/kg/dose	Oral	8 - 12 hs	
Ácido acetilsalicílico	Adulto: 500-1000 mg/dose Criança: 10-15 mg/kg/dose	Oral	4 - 6 hs	Pode ser associada a opioides
Ibuprofeno	Adulto: 400 mg/dose Criança: 10 mg/kg/dose ou 30-60 mg/kg/dia	Oral	4 - 6 hs 6 - 8 hs	
Naproxeno	Adulto: 500 mg/dose (inicial) a seguir 250 mg/dose Criança: 10-20 mg/kg/dose	Oral	6 - 8 hs 12 hs	
Piroxicam	20 mg/dia	Oral IM	24 hs	Não recomendado para criança
Codeína	Adulto: 10-20 mg/dose Criança: 1,0-1,5 mg/kg/dose	Oral Retal	4 - 6 hs	
Morfina	Adulto: 10-30 mg/dose Criança: 0,05-0,1 mg/kg/dose (máximo10 mg)	Oral IV SC	3 - 4 hs	
Tramadol	100-400 mg/dose	Oral	3 - 4 hs	Não recomendado para criança

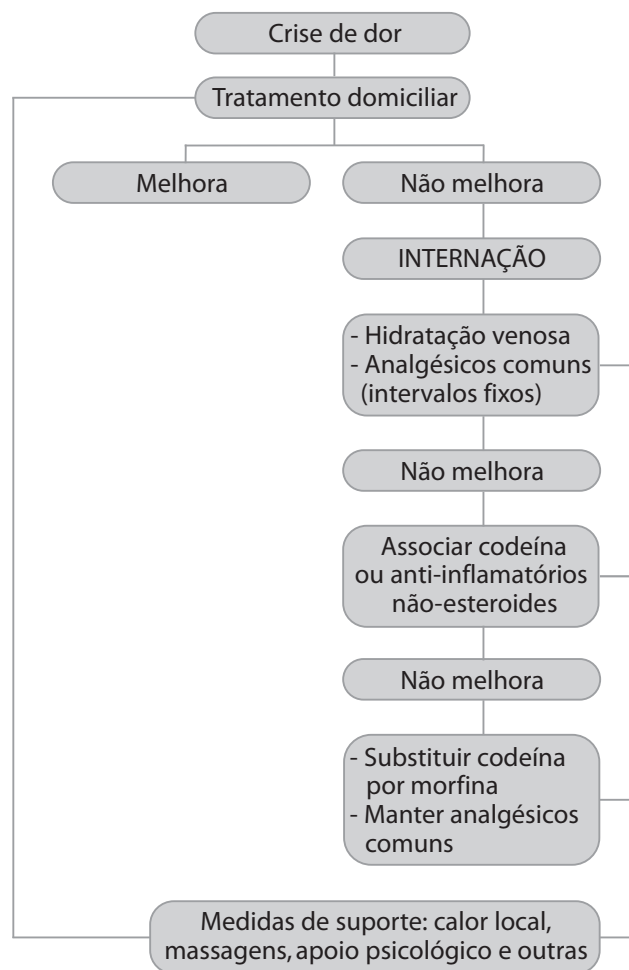


Figura 1– Crises de dor.

sangue total, com reposição concomitante de SF 0,9% associado à transfusão de 300 mL de concentrado de hemácias. Na criança, deve-se observar o limite de retirada de 10% da volemia (aproximadamente 7 mL/kg) por procedimento. Realiza-se a dosagem de Hb S (eletroforese quantitativa) pós-transfusional para avaliar a eficácia do procedimento.

Quadro 3 – Indicações de hemotransfusão na doença falciforme

- Queda da Hb de 2 g/dL ou mais do valor basal com repercussão hemodinâmica
- Crise aplásica
- Sequestro esplênico
- Síndrome torácica aguda
- Hipóxia crônica
- Cansaço e dispneia com Hb abaixo do nível basal
- Falência cardíaca

Preparação para cirurgias

Durante procedimentos cirúrgicos, deve-se direcionar a atenção ao suporte clínico pré, per e pós-operatório, para evitar hipóxia, desidratação, acidose, hipotermia e hipertermia.

Em procedimentos cirúrgicos sob anestesia geral, com previsão de menos de duas horas de duração, há apenas necessidade de se elevar a Hb para cerca de 10,0 g/dL, pela transfusão de hemácias. Em cirurgias com duração prevista para mais de duas horas ou quando a intervenção envolve regiões providas de pequeno fluxo sanguíneo ou áreas críticas (cirurgias vasculares, cardíacas, ortopédicas, neurológicas, oftalmológicas e otorrinolaringológicas), é necessária a redução da Hb S para 30 a 40%, além da correção da hemoglobina. Deve-se, então, proceder à transfusão de concentrado de hemácias, sem ultrapassar o limite de 10,0 a 11,0 g/dL de hemoglobina. E para evitar hiperviscosidade sanguínea, poderá ser necessária a realização de exsanguineotransfusão parcial. Os mesmos cuidados são necessários em procedimentos que utilizem contrastes endove-

Quadro 2 – Sinais de perigo na criança com doença falciforme

- Aumento súbito da palidez
- Piora da icterícia
- Distensão abdominal
- Aumento do baço ou do fígado
- Hematúria
- Priapismo
- Dor sem resposta ao tratamento
- Tosse ou dificuldade respiratória
- Febre
- Alterações neurológicas (convulsões, letargia, fraqueza muscular, mudança de comportamento)
- Impossibilidade de ingerir líquidos
- Vômitos
- Sinais de desidratação

Transfusões

Pacientes com doença falciforme apresentam anemia crônica, que não é, por si só, indicação de transfusão. As transfusões estão indicadas sob circunstâncias especiais e em todas as situações em que a anemia causa repercussões clínicas (Quadro 3). Alguns desses pacientes, particularmente os adultos, apresentam comprometimento cardíaco e necessitam de transfusões mais frequentes.

O volume de hemácias a ser transfundido é de 10 mL/kg, até o limite máximo de 300 mL por transfusão. Deve-se dar preferência a hemácias deleucotizadas (originadas a partir do uso de filtros para a remoção de leucócitos), com triagem negativa para Hb S e fenotipadas (para evitar a aloimunização eritrocitária).

Existem situações nas quais a exsanguineotransfusão parcial é preferível, por possibilitar a redução da Hb S e da hiperviscosidade. Dessa forma, acidente vascular cerebral, síndrome torácica aguda e priapismo intratáveis são indicações de exsanguineotransfusão parcial. No adulto, retiram-se 300 mL de

Infecções

As infecções nesses pacientes são frequentes e, geralmente, graves. Constituem causa importante de mortalidade (principalmente em crianças) e, por isso, merecem atenção especial.

Os patógenos mais frequentes são as bactérias encapsuladas, sendo o pneumococo responsável por mais de 70% das infecções. Outros patógenos são: estafilococos, neisseria, mycoplasma e *Haemophilus influenzae*. As salmonelas podem ser causa de infecção grave alcançando a corrente sanguínea, por meio dos fenômenos de vaso-oclusão na microcirculação intestinal.

Crianças com doença falciforme e idade inferior a 3 anos são particularmente propensas a desenvolver septicemias (com mortalidade em torno de 20%) e meningites. Deve-se colher a história clínica do paciente, além de realizar seu exame físico detalhado, com atenção especial para a verificação de seu estado geral, a piora da palidez e a presença de possíveis focos de infecção (nos ouvidos, na garganta e nos seios da face). Devem ser solicitados os seguintes exames: hemograma, hemocultura, exame radiológico (Rx) do tórax e exame de urina. É importante estar atento para a queda nos níveis de Hb e o desvio para a esquerda no leucograma. Se necessário, deve-se realizar Rx dos seios da face. Outros exames podem ser solicitados de acordo com a clínica do paciente. A internação está indicada para a antibioticoterapia, iniciando-se ampicilina venosa (de 100 a 200 mg/kg/dia em 4 doses). A identificação de algum foco (urinário, osteoarticular, meníngeo) demanda cobertura antimicrobiana específica. O isolamento, em hemocultura, de germes não cobertos pelo antimicrobiano em uso indica a mudança no esquema de tratamento. A punção lombar deve ser feita em casos suspeitos de meningite, particularmente em crianças com menos de 1 ano de idade.

Pacientes de qualquer idade com queda do estado geral e febre devem receber a mesma abordagem. Qualquer tipo de pneumonia exige hospitalização para antibioticoterapia venosa, suportes clínico e ventilatório.

Os demais pacientes (não-graves) devem ser abordados com a mesma propedêutica, porém o tratamento pode ser ambulatorial com reavaliação em 48 horas. Caso esteja indicada a antibioticoterapia empírica (febre sem foco), pode-se utilizar ampicilina, sendo crianças 100-200 mg/kg/dia, adulto 500 mg de 6/6 h via oral ou amoxicilina criança 50 mg/kg/dia via oral e adulto 500 mg de 8/8 h via oral.

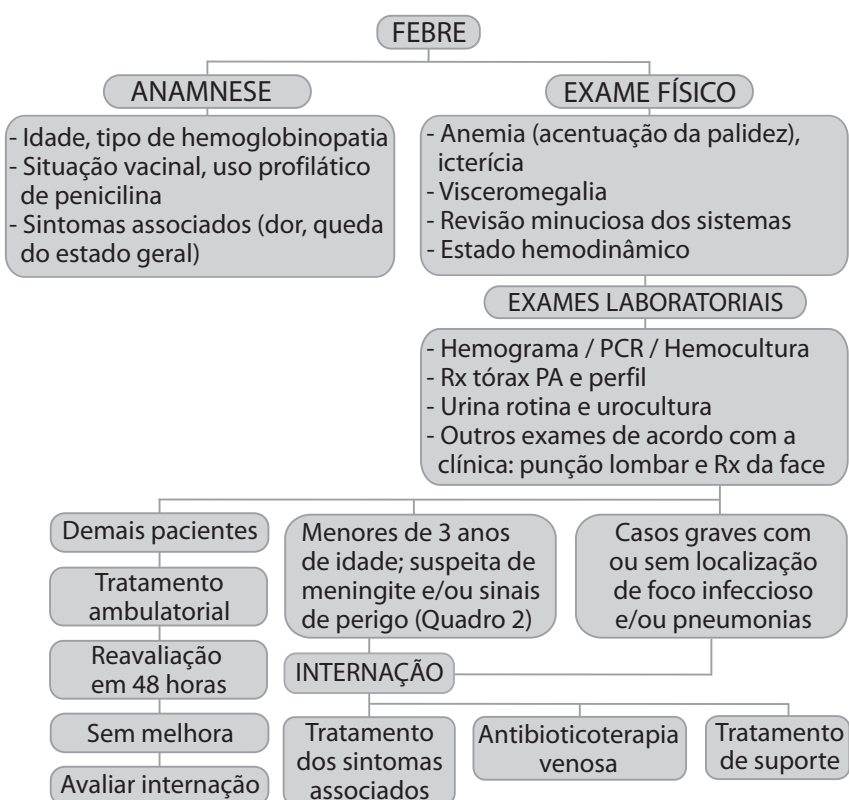


Figura 2 – Infecções: abordagem do paciente febril.

episódios de dor abdominal e ao aumento da icterícia, à custa de bilirrubina direta, se houver obstrução de ductos extra-hepáticos. No entanto, dores abdominais muitas vezes imputadas à calculose podem ser devidas às crises vaso-oclusivas abdominais.

Deve-se ficar atento para a possibilidade de ocorrência de colecistite e colangite, que demandam antibioticoterapia venosa nas doses habituais. A ultrassonografia define o diagnóstico.

A colecistite é tratada com ampicilina e gentamicina. A colangite, com cefotaxima. Colecistectomia deve ser programada após a fase aguda.

O fluxograma da Figura 8 mostra a abordagem da colecistite.

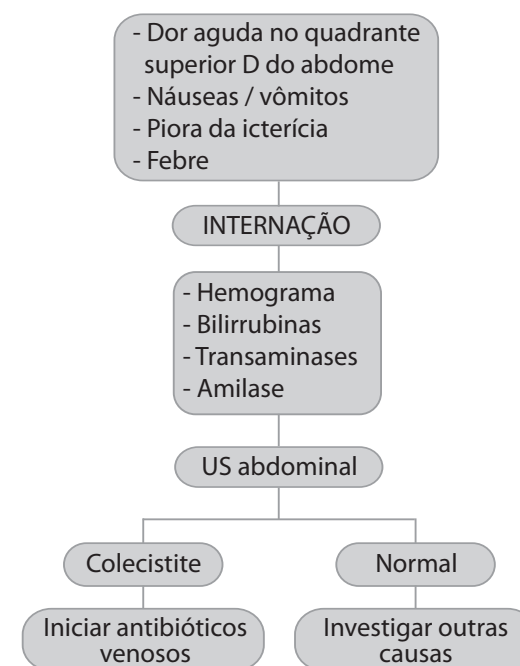


Figura 8 – Colecistite.

sanguineotransfusão parcial, visando à redução da Hb S para níveis iguais ou inferiores a 30%.

A **Figura 7** indica a abordagem do priapismo.

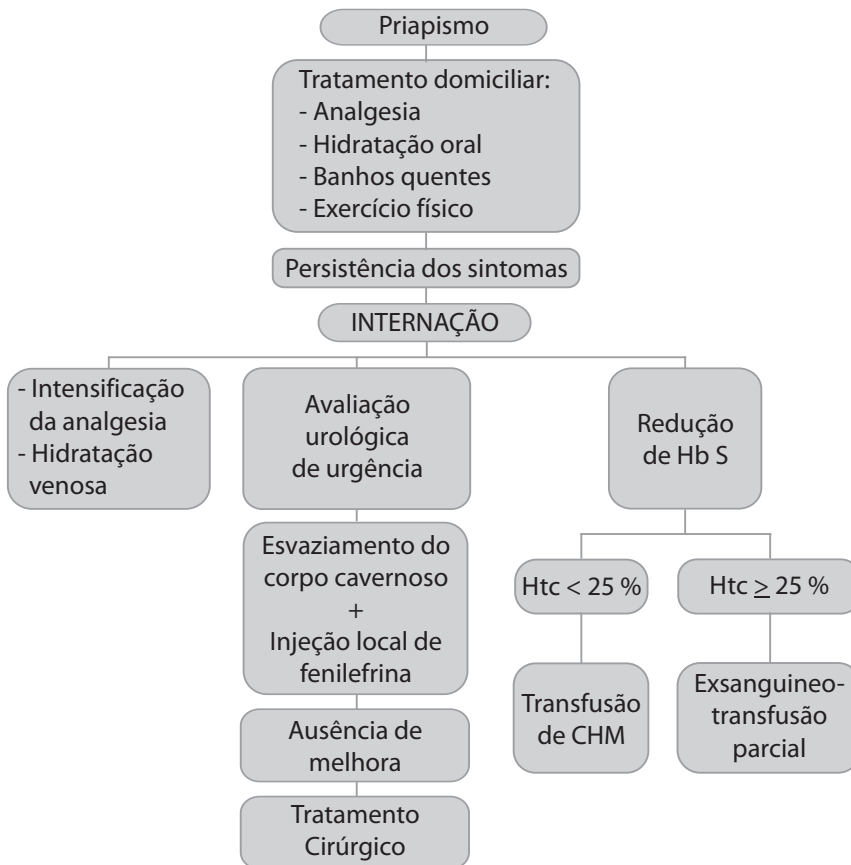


Figura 7 – Priapismo.

Colecistite

Os pacientes com doença falciforme, como outros portadores de hemólise crônica, são propensos ao desenvolvimento de cálculos biliares. Estes podem ser assintomáticos ou levar a

Crise de sequestro esplênico agudo (SEA)

É a segunda causa mais comum de morte em crianças menores de 5 anos de idade. A etiologia é desconhecida; contudo, infecções virais parecem preceder à maioria dos episódios. Na anemia falciforme, o SEA pode ocorrer nos primeiros meses de idade, sendo menos frequente após os 6 anos. Pode acontecer, acima dessa faixa etária, em pacientes nos quais a esplenomegalia é persistente (Hb SC e S-talassemias).

Os sinais clínicos principais são: o aumento súbito do baço e a redução intensa da Hb, podendo evoluir para choque hipovolêmico.

A hospitalização deve ser imediata. A correção da hipovolemia com soluções cristaloides pode ser feita, enquanto se aguarda a transfusão de hemácias. Normalmente, basta uma transfusão, pois a maior parte do sangue sequestrado retorna para a circulação à medida que a esplenomegalia regride.

A esplenectomia deverá ser programada após duas crises de sequestro esplênico ou após um primeiro episódio grave.

A **Figura 3** resume o tratamento do SEA.

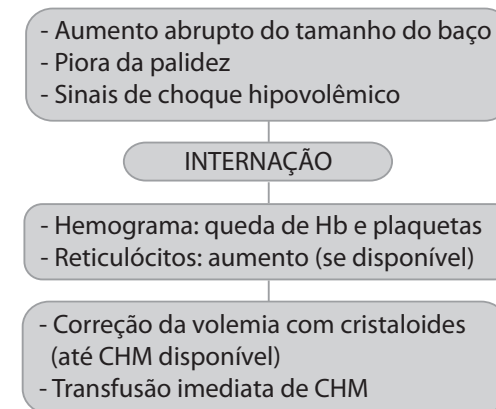


Figura 3 – Sequestro esplênico.

Síndrome torácica aguda

Pacientes com dor torácica, tosse, dispneia, hipoxemia, prostração e alteração radiológica recente do tórax provavelmente têm síndrome torácica aguda (STA). Devem receber tratamento hospitalar por se tratar de uma complicação multifatorial, com alto potencial de gravidade. A STA constitui a principal causa de morte, em qualquer faixa etária, principalmente em adolescentes e adultos. Sua fisiopatologia compreende pneumonia, infartos, atelectasias e falcização intrapulmonar. A propedêutica infecciosa está indicada, com realização de hemograma, dosagem de proteína C reativa, hemocultura e punção pleural se houver derrame.

O tratamento imediato objetiva a correção da hipoxemia, a elevação dos níveis da hemoglobina e a redução da Hb S. A saturimetria, com oximetria de pulso, deve ser instituída. A oxigenioterapia está indicada para manter a saturação de $O_2 \geq 90\%$. A gasometria arterial deve ser realizada para confirmação da hipoxemia. Inicia-se a antibioticoterapia venosa em doses habituais devido à alta probabilidade de infecção bacteriana: ampicilina: criança: 100 a 200 mg/kg/dia em 4 doses; adulto: 500 mg em 4 doses. Ou cefuroxime: criança 75 a 150 mg/kg/dia (máx. 1 g/dia), EV de 8/8 horas; adulto: 1 a 1,5 g/dose (máx. 5 g/dia), EV de 8/8 horas. Ou ceftriaxone: criança: 75 mg/kg/dia (máx. 4 g/dia) EV de 12/12 horas; adulto: 1 a 2 g/dose (máx. 4 g/dia) EV de 12/12 horas. Se houver suspeita de *Mycoplasma pneumoniae* ou *Chlamydia pneumoniae*, acrescentar ao tratamento a eritromicina. Criança: 30 a 50 mg/kg/dia (máx. 2 g/dia), VO de 6/6 horas; adulto: 250 a 500 mg/dose (máx. 4 g/dia) VO de 6/6 horas ou claritromicina (15 mg/kg/dia EV de 12 em 12 horas).

Em caso de queda do hematócrito (Htc), este deve ser corrigido para os níveis basais do paciente, com transfusão de concentrado de hemácias (CHM), 10 mL/kg, até o limite de 300 mL por transfusão. Em casos graves, realiza-se a exsanguineotransfusão

sendo mais frequente após os 10 anos de idade.

Existem três formas clínicas:

- Repetitivo: ereção dolorosa reversível, com detumescência ocorrendo em poucas horas.
- Ereção dolorosa prolongada, que não detumesce por mais de algumas horas. Tipicamente, pode permanecer por dias ou semanas. É seguida por impotência parcial ou completa.
- Persistente, frequentemente sem dor, com aumento do pênis ou enduração que persiste por semanas a anos. Esse padrão normalmente se desenvolve após ataque prolongado e está frequentemente associado à impotência parcial ou completa.

O tratamento objetiva reverter as ereções indesejáveis, aliviar a dor e preservar a função sexual.

Priapismo repetitivo: o tratamento é, frequentemente, domiciliar. São recomendados banhos mornos, hidratação oral (1,5 a 2 vezes as necessidades hídricas), esvaziamento da bexiga, analgésicos e exercícios físicos. Caso não haja melhora em poucas horas, o paciente deverá ser hospitalizado, para hidratação e analgesia venosas.

Priapismo agudo prolongado: as possíveis etiologias são infecções - particularmente da próstata, traumas, medicações com efeitos no sistema nervoso central, abuso de álcool, uso de maconha ou após atividade sexual. O quadro exige imediata intervenção urológica: aspiração cavernosa de sangue com injeção de fenilefrina e, em última instância, o tratamento cirúrgico visando à drenagem sanguínea por *shunts* ou por operações abertas. Frequentemente é necessária sondagem vesical. A analgesia potente com opioide está indicada.

Concentrados de hemácias estão indicados se não houver melhora nas primeiras horas, podendo ser necessária a ex-

Crise aplásica

A principal causa de aplasia medular eritrocítica na doença falciforme é a infecção pelo parvovirus B19, que acomete principalmente crianças na faixa etária de 4 a 10 anos, devido ao seu tropismo pelas células precursoras eritropoiéticas.

O quadro inclui febre variável, palidez e fraqueza, podendo evoluir para falência cardíaca em consequência da acentuação da anemia. Observa-se redução acentuada dos níveis de hemoglobina e da contagem de reticulócitos. Trata-se de um evento transitório. O tratamento consiste na estabilização hemodinâmica pela transfusão de hemácias com monitorização até a elevação dos reticulócitos.

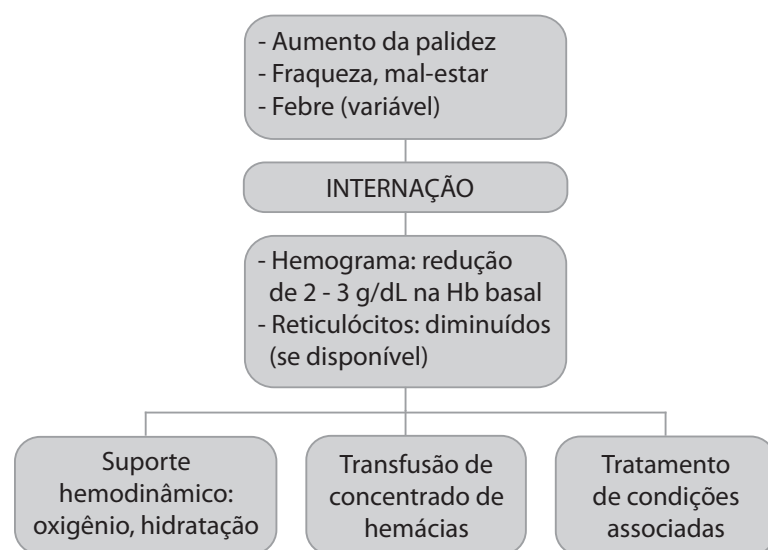


Figura 6 – Crise aplásica.

Priapismo

O priapismo é a ereção persistente e dolorosa do pênis. Pode ocorrer na doença falciforme em todas as faixas etárias,

parcial, também indicada caso os níveis de Hb e Htc estiverem acima de 10 g/dL e 25%, respectivamente, evitando-se a hiperviscosidade sanguínea.

O uso de broncodilatadores β_2 adrenérgicos inalatórios, em doses habituais por micronebulização, de 6 em 6 horas, está indicado, assim como o acompanhamento fisioterápico com espirometria e exercícios respiratórios.

Está contraindicada a hiper-hidratação (devido ao risco de congestão pulmonar).

Analgésicos opioides devem ser usados com cautela (por causa do risco de depressão respiratória).

Na **Figura 4** está descrita a abordagem do paciente com STA.

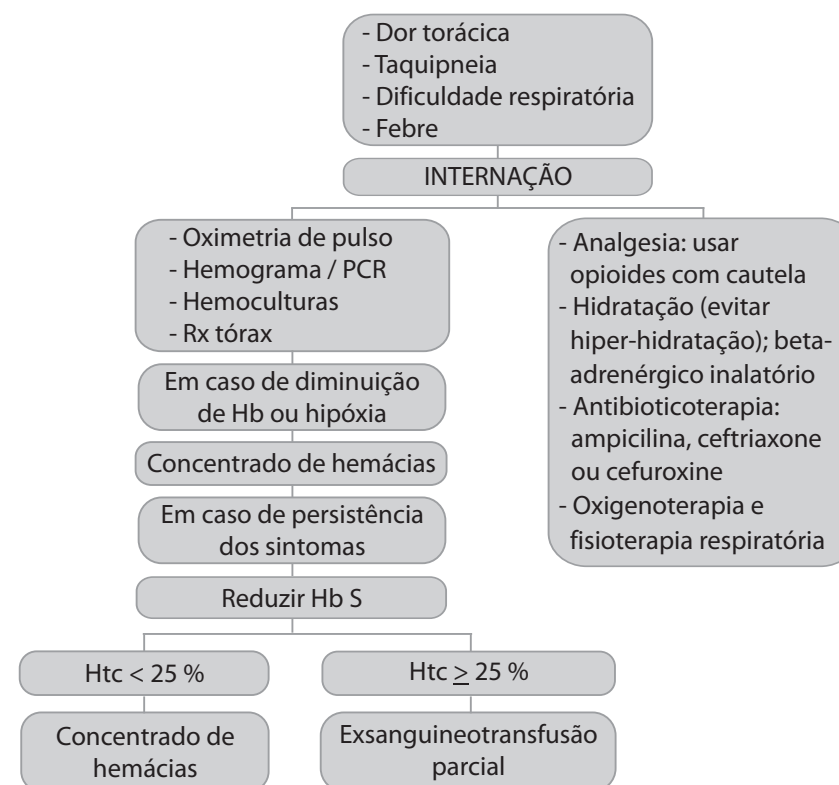


Figura 4 – Síndrome torácica aguda

Acidente vascular cerebral

O acidente vascular cerebral (AVC) é uma das mais graves complicações da doença falciforme. Quando isquêmico, resulta de infarto em áreas irrigadas pelas artérias cerebrais do polígono de Willis. O AVC hemorrágico, mais comum em adultos, responde por 5% dos casos e apresenta mais morbimortalidade. Ocorre em consequência de ruptura de pequenos vasos, a partir de neoformações vasculares ou de aneurismas.

O AVC isquêmico ocorre, principalmente, em pacientes com Hb SS, sendo raro naqueles com Hb SC e S-talassemias. As crianças a partir dos 3-4 anos de idade são mais afetadas, com incidência de 11% até os 18 anos.

O rastreamento para doença cérebro-vascular pelo doppler transcraniano deve ser iniciado aos 2 anos de idade e repetido anualmente. Os casos com risco médio e alto devem receber acompanhamento e tratamento adequados.

Alterações de consciência, déficits neurológicos focais, convulsões, paresias, afasia, confusão mental e cefaleia de grande intensidade ou duração são sinais e sintomas sugestivos de acidente vascular cerebral.

O tratamento do episódio agudo deve ser realizado em regime hospitalar. Os pacientes com sintomas sugestivos precisam ser submetidos à avaliação neurológica imediata. Deverá ser feita uma tomografia computadorizada do crânio, sem contraste. Se a mesma não apresentar alterações, será repetida no período de dois a quatro dias, com contraste, após preparo hematológico. A ressonância magnética está indicada, se disponível. Se a segunda tomografia também não apresentar sinais de AVC, está indicada arteriografia, a ser realizada com os prévios cuidados necessários aos procedimentos com contrastes, nesses pacientes.

A exsanguineotransfusão parcial deve ser iniciada imediatamente após estabilização do paciente, para redução do nível de Hb S para menos de 30%. Os pacientes devem ser monitorizados, devido à gravidade do quadro.

O fluxograma da **Figura 5** aborda o tratamento para o AVC.

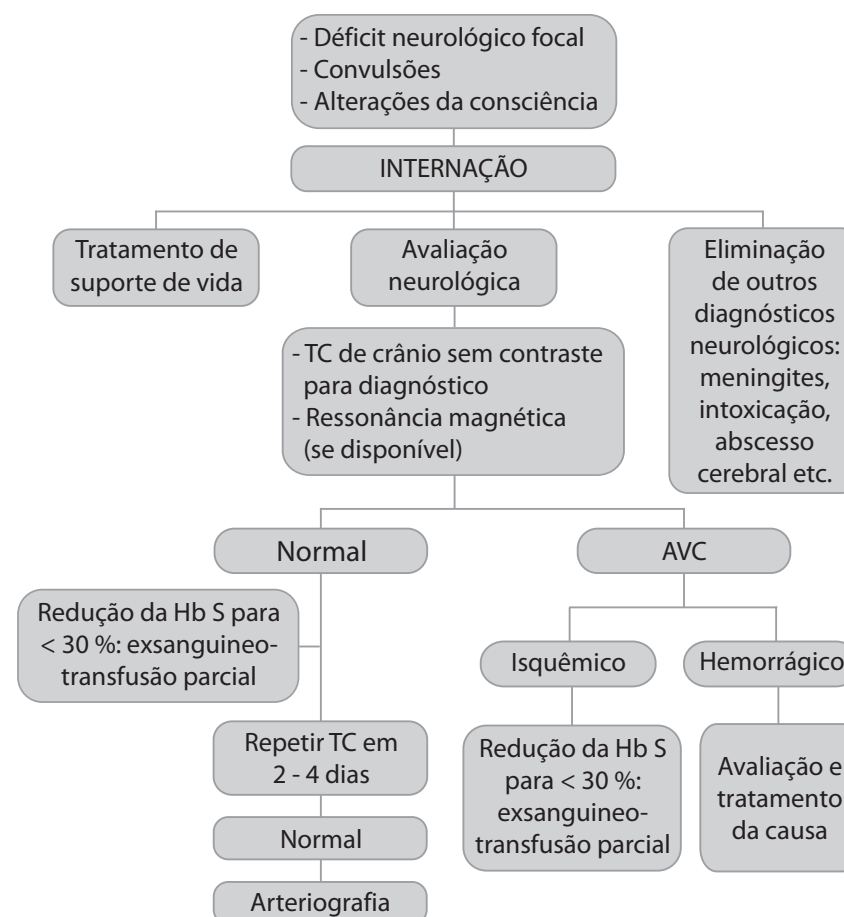


Figura 5 – Acidente vascular cerebral (AVC).