

# Protocolo de Atendimento aos Eventos Agudos da Doença Falciforme



**CEHMOB-MG**

Centro de Educação  
e Apoio para  
Hemoglobinopatias

**CEHMOB - Centro de Educação e Apoio  
para Hemoglobinopatias**

# **Protocolo de Atendimento aos Eventos Agudos da Doença Falciforme**

## **Cooperação Institucional:**

**Ministério da Saúde  
Secretaria Especial de Políticas de Promoção  
da Igualdade Racial - SEPPIR  
Secretaria de Estado da Saúde de Minas Gerais /  
HEMOMINAS / FHEMIG / CGP  
Universidade Federal de Minas Gerais / FM-UFMG / NUPAD  
Secretaria Municipal de Saúde - SMSA-BH  
Associação dos Drepanocíticos e Talassêmicos  
de Minas Gerais - Dreminas**

**Belo Horizonte - Dezembro 2005**

## APRESENTAÇÃO

Após oito anos de atividades do programa de triagem neonatal para a doença falciforme, está patente seu significado transformador no prognóstico clínico das crianças diagnosticadas precocemente em Minas Gerais.

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 maior ocorrência de óbitos e complicações graves - os cuidados profiláticos representam a essência do tratamento.

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

Desta maneira, o protocolo ora elaborado procura incorporar estes cuidados a uma abordagem clínica atualizada, principalmente durante a admissão em unidades de urgência.

O objetivo é a plena implantação do protocolo nas unidades de urgência dos municípios do Estado de Minas Gerais. Esta ambiciosa tarefa conta com a sustentação institucional da Secretaria de Estado da Saúde de Minas Gerais, e já vislumbramos também o apoio de todas as 853 Secretarias Municipais de Saúde do Estado.

A elaboração deste trabalho representa um esforço de quadros técnicos das entidades parceiras já nomeadas, articuladas em torno do projeto recém-implantado: CENTRO DE EDUCAÇÃO E APOIO PARA HEMOGLOBINOPATIAS (CEHMOB). Este projeto é fruto de uma bem sucedida integração institucional, tendo como pilares o Ministério da Saúde e a Secretaria Especial de Políticas de Promoção da Igualdade Racial (SEPPIR).

José Nelio Januario  
Coordenador CEHMOB / NUPAD

# SUMÁRIO

▪ INTRODUÇÃO	1
▪ ABORDAGEM DAS URGÊNCIAS DA DOENÇA FALCIFORME	3
Crises de Dor	3
Infecções	7
Crise de Seqüestro Esplênico Agudo	9
Síndrome Torácica Aguda	10
Acidente Vascular Cerebral	12
Crise Aplásica	14
Priapismo	15
Colecistite	17
Transfusões	18
Preparação para Cirurgias	19
Gravidez	21
▪ CONSIDERAÇÕES FINAIS	21
▪ REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	22
▪ ABREVIATURAS	23
▪ CENTROS DE REFERÊNCIA PARA DOENÇA FALCIFORME	24
▪ INSTITUIÇÕES PARCEIRAS	25
▪ COLABORADORES	27

# INTRODUÇÃO

## Doença Falciforme: Um Problema de Saúde Pública

A doença falciforme é um dos distúrbios genéticos mais freqüentes no Brasil e no mundo. Minas Gerais é o estado pioneiro na implantação universal, em 1998, de um programa de diagnóstico neonatal, por meio do teste do pezinho. Os exames são realizados pelo Núcleo de Pesquisa em Apoio Diagnóstico da Faculdade de Medicina da UFMG (NUPAD) desde 1998 e mostram uma incidência da doença de 72 casos em cada 100.000 nascidos vivos e um portador do traço falciforme para cada 30 nascimentos. O programa atinge todos os 853 municípios mineiros com 96% de cobertura dos nascidos vivos.

A doença constitui-se num grupo de distúrbios genéticos caracterizados pela predominância da hemoglobina (Hb) S nas hemácias: Anemia falciforme (Hb SS), Hb SC, S-talassemias e outras mais raras.

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 doença crônica e grave, exacerbada pelas chamadas “crises”. A morbidade e a mortalidade são o resultado de infecções, anemia hemolítica e de micro-infartos 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, freqüentemente, 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 freqüente desse processo e da doença, afetando, particularmente, as extremidades, a coluna vertebral e o abdômen. O mecanismo da dor abdominal não está completamente esclarecido, podendo ocorrer falcização eritrocitária mesentérica e acometimento vertebral com compressão de raízes nervosas.

São também decorrentes da vaso-oclusão microvascular os episódios de priapismo, a síndrome torácica e os acidentes vasculares cerebrais, assim como as úlceras crônicas, em especial aquelas observadas nos membros inferiores.

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 *auto-esplenectomia*.

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 osteo-articulares, como as necroses assépticas, particularmente coxo-femorais, que devem receber acompanhamento clínico ou cirúrgico, pelo ortopedista.

São freqüentes as manifestações psicológicas adversas próprias de doenças crônicas, tais como baixa auto-estima, agravada pela situação sócio-econômica desprivilegiada da maioria dos pacientes, o que lhes acarreta freqüentes dificuldades, principalmente no trabalho e no estudo.

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 contra germes encapsulados, a excelência na qualidade dos centros de hemoterapia e a sistematização no uso de hemocomponentes e quelantes do ferro. 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.

O diagnóstico laboratorial tem sido realizado em todos os recém-nascidos, por meio do PETN-MG, desde março de 1998. Os pacientes são, então, submetidos à propedêutica necessária ao acompanhamento regular de seu quadro hematológico e de suas demais funções orgânicas.

## **ABORDAGEM DAS URGÊNCIAS DA DOENÇA FALCIFORME**

### **Crises de Dor**

Os principais desencadeantes da dor são: frio, traumas, esforço físico, desidratação, infecções e 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).

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

A analgesia fixa deve ser mantida pelo menos por 24 a 48 h após a remissão completa da dor, podendo-se retornar para a via oral, após amenização do quadro. O opióide 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 a dose do opióide esteja em um valor equi-analgésico ao da morfina (0,6 mg/kg por dia para crianças com peso abaixo de 50 kg, ou 30 mg/dia para pacientes acima de 50 kg). Com esse cuidado, não se precisa temer os efeitos adversos dos opióides. Deve-se evitar o uso de *mepetidina* devido à baixa potência analgésica e à alta frequência de efeitos colaterais e da dependência.

É importante a manutenção de hidratação venosa adequada com soro 4:1 (4 partes de SGI 5% e uma parte de SF 0,9%), mantendo-se as necessidades básicas. No entanto, as condições cardiopulmonares do paciente devem ser respeitadas. Recomenda-se o início precoce de fisioterapia respiratória e motora.

Fatores desencadeantes e mantenedores da dor, principalmente infecções, devem ser prontamente tratadas. Dor óssea e edema localizados, 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 abdômen agudo cirúrgico ou clínicos. Deve ser tratada com analgesia e hidratação, como os outros episódios dolorosos. A observação contínua da evolução do quadro, com propedêutica adequada para abdômen agudo, permitem afastar outros diagnósticos, inclusive os cirúrgicos.

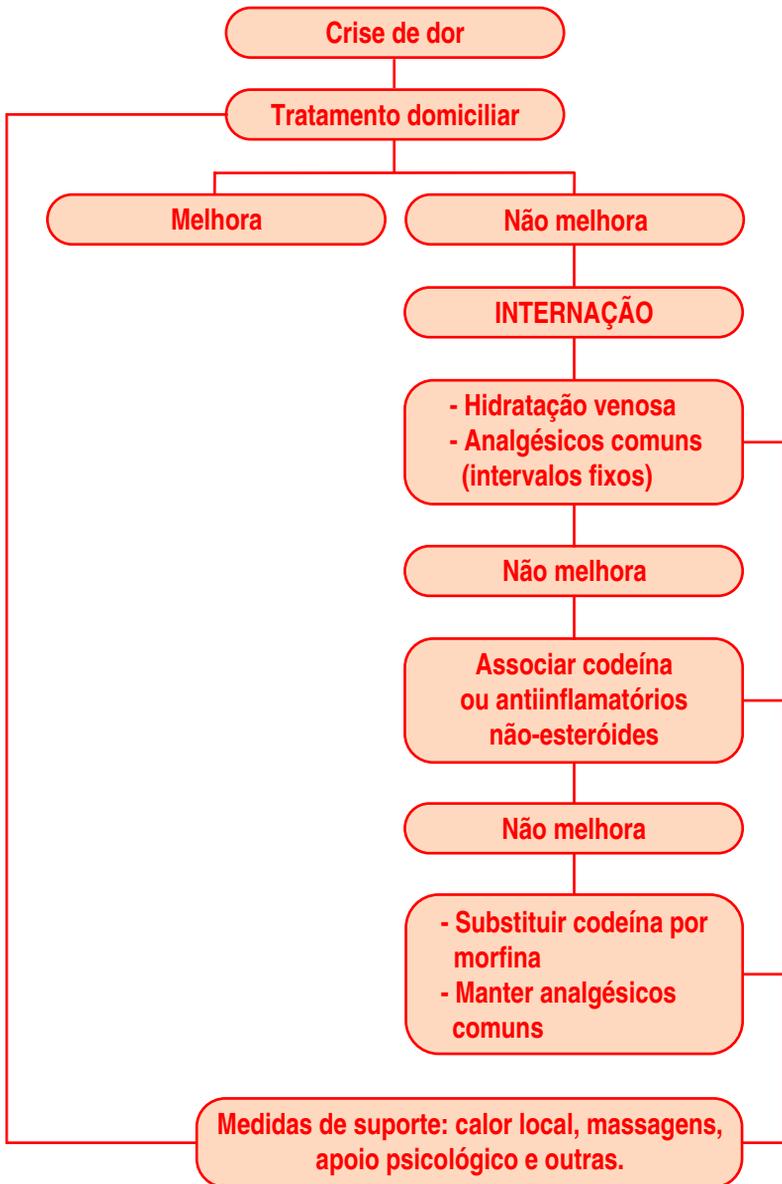
Embora o uso de protocolos para a abordagem da dor seja importante para normatização de condutas, é fundamental que ela seja individualizada, com avaliações frequentes e valorização da queixa dos pacientes.

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	<b>Adulto:</b> 500 mg/dose <b>Lactente:</b> 10 mg/kg/dose ou 40 mg/kg/dia <b>Pré-escolar:</b> 15-20 mg/kg/dose ou 60 mg/kg/dia (máx. 1g) <b>Escolar:</b> 25 mg/kg/dose ou 100 mg/kg/dia (máx. 2g)	Oral, IM, IV	4 - 6 hs	Pode ser associada com opióides
Paracetamol	<b>Adulto:</b> 500-1.000 mg/dose <b>Criança:</b> 10-15 mg/kg/dose	Oral	4 hs	Pode ser associada com opióides
Ácido acetilsalicílico	<b>Adulto:</b> 500-1000 mg/dose <b>Criança:</b> 10-15mg /kg/dose	Oral	4 - 6 hs	Pode ser associada com opióides
Ibuprofeno	<b>Adulto:</b> 400 mg/dose <b>Criança:</b> 10 mg/kg/dose ou 30-60 mg/kg/dia	Oral	4 - 6 hs 6 - 8 hs	
Naproxeno	<b>Adulto:</b> 500 mg/dose (inicial) a seguir 250 mg/dose <b>Criança:</b> 10-20 mg/kg/dose	Oral	6 - 8 hs 12 hs	
Piroxicam	20 mg/dia	Oral, IM	24 hs	Não recomendado para crianças
Codeína	<b>Adulto:</b> 10-20 mg/dose <b>Criança:</b> 1,0 -1,5 mg/kg/dose	Oral, Retal	4 - 6 hs	
Morfina	<b>Adulto:</b> 10-30 mg/dose <b>Criança:</b> 0,05-0,1 mg/kg/dose (máximo 10mg)	Oral, IV, SC	3 - 4 hs	
Tramadol	100-400 mg/dose	Oral	3 - 4 hs	Não recomendado para crianças

Figura 1 - Crises de Dor



## Infecções

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

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

Crianças com doença falciforme e idade inferior a três anos são particularmente propensas a desenvolver septicemias (mortalidade em torno de 20%) e meningites. Deve-se colher história clínica e realizar exame físico detalhado, com atenção especial para a verificação do estado geral do paciente, a piora da palidez e a presença de possíveis focos de infecção (ouvidos, garganta, seios da face). Devem ser solicitados 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, realizar Rx dos seios da face. Outros exames serão solicitados, de acordo com a clínica do paciente.

A internação está indicada, principalmente nos casos sem localização do foco infeccioso, para antibioticoterapia venosa. Para as crianças febris, com idade igual ou inferior a 3 anos, inicia-se ampicilina venosa (100 a 200 mg/kg/dia em 4 doses). A identificação de algum foco (urinário, ósteo-articular, 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 um ano de idade.

Pacientes de qualquer idade, com queda do estado geral e febre, devem receber a mesma abordagem. Todo e qualquer tipo de pneumonia exige

hospitalização para antibioticoterapia venosa, suporte clínico e ventilatório. A figura 2 aborda o paciente com suspeita de infecção.

**Figura 2 - Infecções**  
**Abordagem do Paciente Febril**



## **Crise de Seqüestro Esplênico Agudo (SEA)**

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

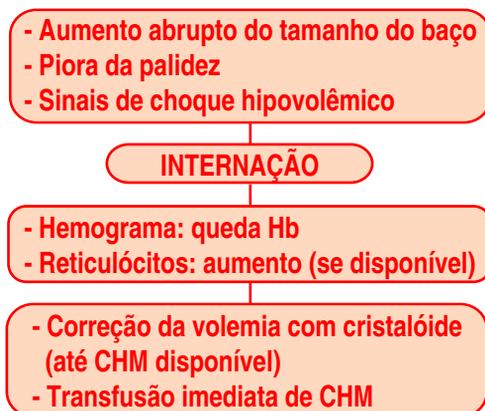
Os sinais clínicos principais são: aumento súbito do baço e redução intensa da Hb, podendo evoluir para choque hipovolêmico.

A hospitalização deve ser imediata. Correção da hipovolemia com soluções cristalóides pode ser feita, enquanto se aguarda a transfusão de hemácias.

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

A figura 3 resume o tratamento do SEA.

### **Figura 3 - Tratamento do SEA Seqüestro Esplênico**



## Síndrome Torácica Aguda

Pacientes com dor torácica, tosse, dispnéia, hipoxemia, prostração e alteração radiológica recente do tórax provavelmente estão apresentando síndrome torácica aguda (STA). Devem receber tratamento hospitalar, por tratar-se de uma complicação complexa, multifatorial, com alto potencial de gravidade e complicações. A STA constitui a principal causa de morte, em qualquer faixa etária. Sua fisiopatologia compreende pneumonia, infartos, atelectasias e falcização intra-pulmonar. A propeidêutica infecciosa está indicada, com realização de hemograma, hemocultura e dosagem de proteína C reativa.

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 mantida e 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 (100 a 200 mg/kg/dia em 4 doses) ou ceftriaxone (75 mg/kg/dia em 2 doses). Se houver suspeita de *Mycoplasma pneumoniae* ou *Chlamydia pneumoniae*, acrescentar eritromicina (30 a 50 mg/kg/dia em 4 doses por via oral).

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 300ml por transfusão. Em casos graves, realiza-se a exsanguíneotransfusão parcial, também indicada caso os níveis de Hb e Htc estejam elevados, evitando-se a hiperviscosidade sangüínea.

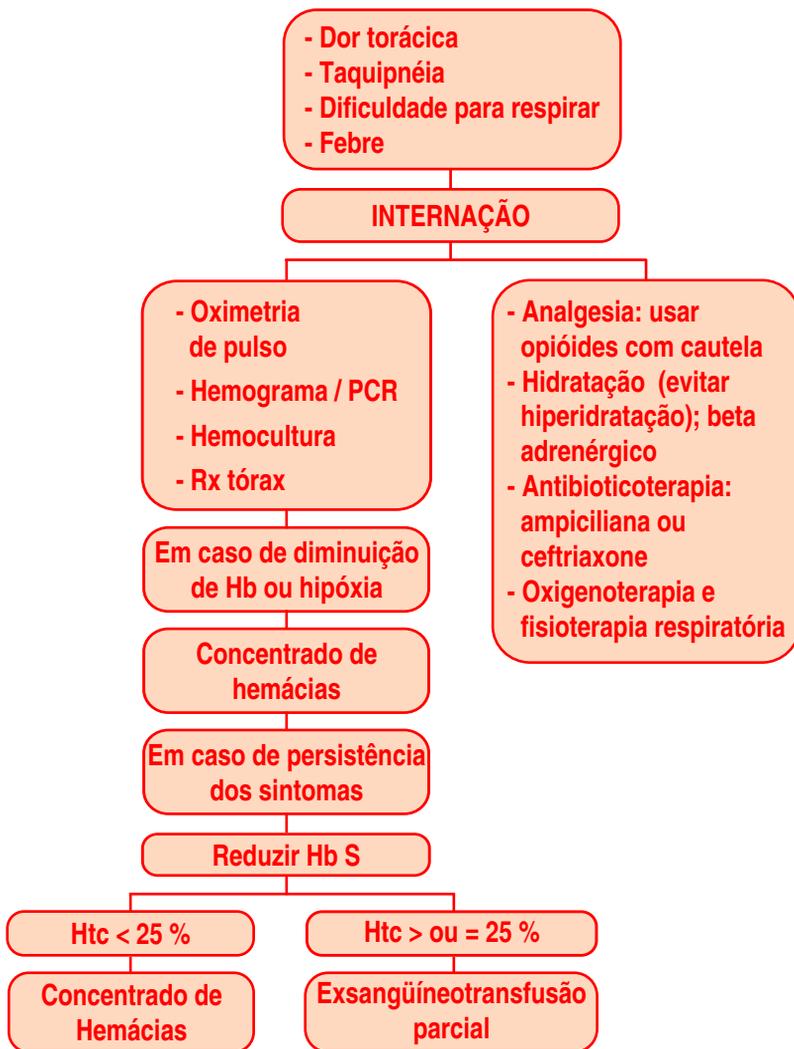
O uso de broncodilatadores beta 2 adrenérgicos inalatórios em doses habituais por micronebulização de 6 em 6 horas está indicado, assim como o acompanhamento fisioterápico com espirometria e exercícios respiratórios.

Está contra-indicada a hiperidratação (risco de congestão pulmonar).

Analgésicos opióides devem ser usados com cautela (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, ocorre em consequência de ruptura de pequenos vasos, a partir de neoformações vasculares ou de aneurismas.

Alterações de consciência, déficits neurológicos focais, convulsões, parestias, afasias, confusão mental e cefaléia de grande intensidade ou duração são sinais e sintomas sugestivos de acidente vascular cerebral.

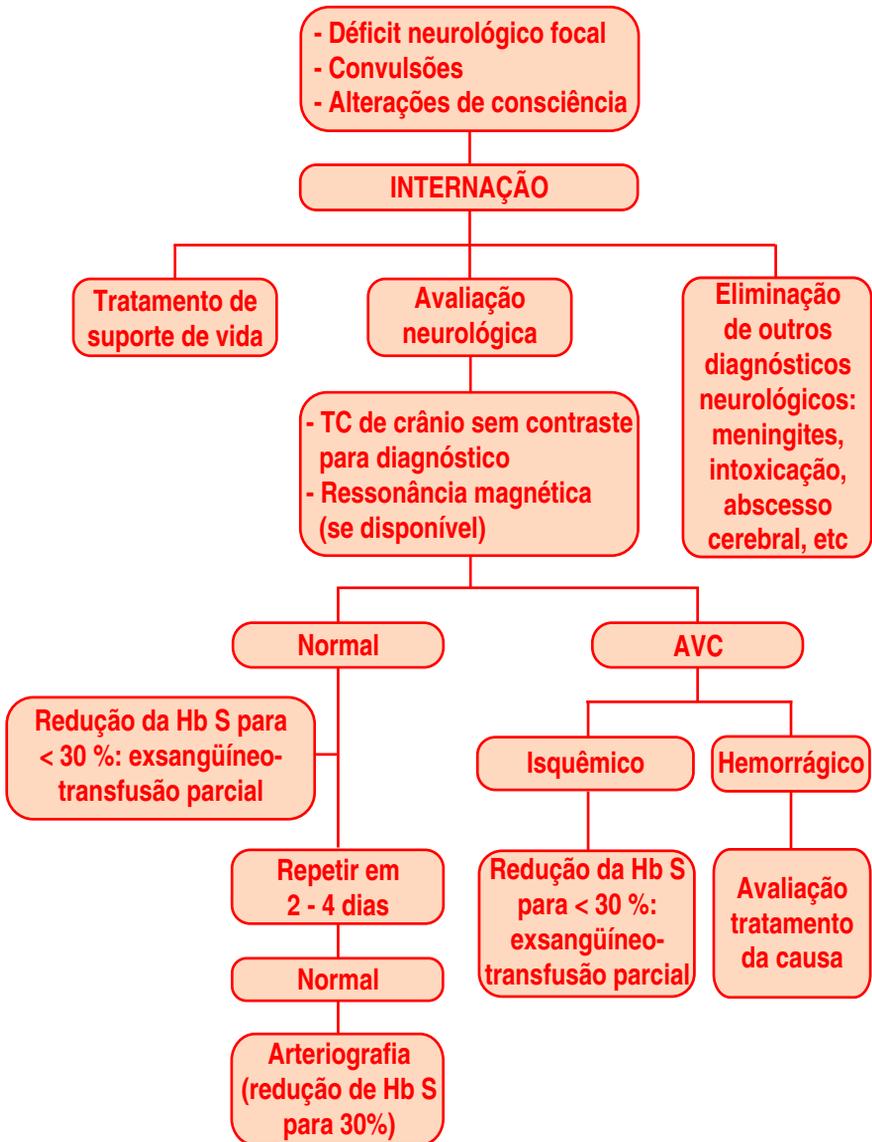
O AVC ocorre, principalmente, em pacientes com Hb SS, sendo raro naqueles com Hb SC e S beta-talassemias. As crianças são mais afetadas, com incidência de 5% a 10% até os 17 anos de idade.

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 uma arteriografia, a ser realizada com os prévios cuidados necessários aos procedimentos com contrastes, nesses pacientes.

A exsanguíneotransfusão parcial deve ser iniciada imediatamente após estabilização do paciente, para redução do nível de HbS 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)



## 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 tropismo do vírus pelas células precursoras eritropoiéticas.

O quadro inclui febre variável, palidez e fraqueza, podendo evoluir para falência cardíaca em consequência da acentuação da anemia. Observam-se redução acentuada dos níveis de hemoglobina e da contagem de reticulócitos.

Trata-se de um evento transitório e o tratamento consiste na estabilização hemodinâmica através de transfusão de hemácias.

A figura 6 indica a abordagem da crise aplásica.

### 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, sendo mais freqüente 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, freqüentemente sem dor, com aumento do pênis ou endureção que persiste por semanas a anos. Este padrão normalmente se desenvolve após ataque prolongado e está freqüentemente associado com impotência parcial ou completa.

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

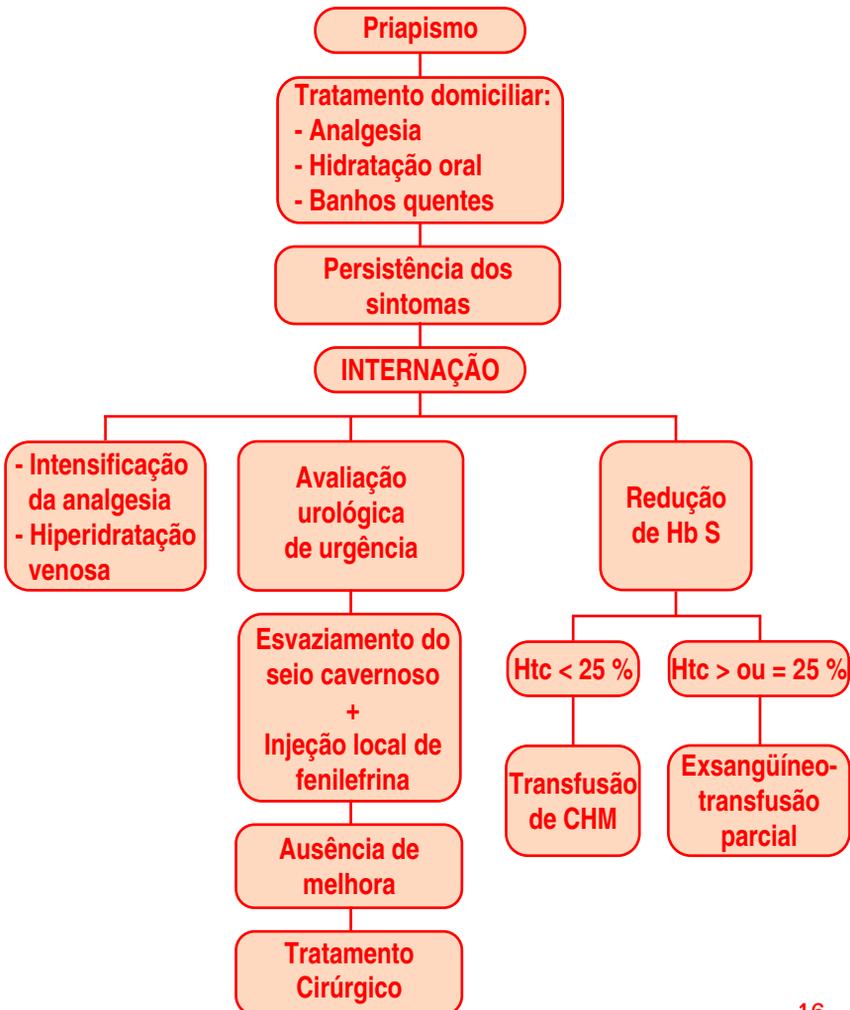
Priapismo repetitivo: o tratamento é, freqüentemente, domiciliar. São recomendados banhos mornos, hidratação oral (1,5 a 2 vezes as necessidades hídricas), esvaziamento da bexiga e analgésicos são recomendados. Caso não haja melhora em poucas horas, o paciente deverá ser hospitalizado, para hidratação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

Priapismo agudo prolongado: as possíveis etiologias são infecção, particularmente da próstata, trauma, medicações com efeito 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 a drenagem sangüinea por *shunts* ou por

operações abertas. Frequentemente é necessária uma sondagem vesical.

Concentrados de hemácias estão indicados se não houver melhora nas primeiras horas, podendo ser necessária a exsangüíneotransfusão parcial, visando a redução da Hb S para níveis iguais ou inferiores a 30%. A figura 7 indica a abordagem do Priapismo.

**Figura 7 - Priapismo**



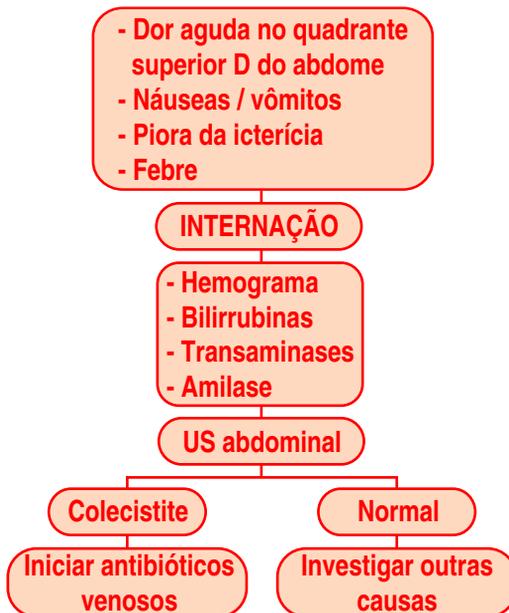
## Colecistite

Os pacientes com doença falciforme, como outros portadores de hemólise crônica, são propensos ao desenvolvimento de cálculos biliares. Esses podem ser assintomáticos ou levar a episódios de dor abdominal e ao aumento da icterícia, às custas 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 + gentamicina e a colangite com cefotaxima. Colecistectomia deve ser programada após a fase aguda.

O fluxograma 8 mostra a abordagem da colecistite.

**Figura 8 - Colecistite**



O quadro 2 destaca alguns sinais de alerta para a abordagem dos pacientes com doença falciforme.

## 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 para respirar
- 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. 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 freqüentes.

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

Existem situações nas quais a exsangüíneotransfusão parcial é preferível, por possibilitar a redução da Hb S e da hiperviscosidade. Dessa forma, acidentes vasculares cerebrais, síndromes torácicas, dor e priapismo intratáveis são indicações de exsangüíneotransfusão parcial. No adulto, retiram-se 300 ml de sangue total, com reposição concomitante de SF0,9% associado à transfusão de 300 ml de concentrado de hemácias. Na criança, deve-se observar o limite de retirada de 10% da volemia, por procedimento. Realiza-se a dosagem de Hb S (eletroforese quantitativa) pós-transfusional para avaliar-se a eficácia do procedimento.

### **Quadro 3 - Indicações de Hemotransfusão na Doença Falciforme**

- Queda da Hb de, pelo menos, 2,0 g/dl do valor basal
- Crise aplásica
- Seqüestro esplênico
- Síndrome torácica aguda
- Hipóxia crônica
- Cansaço e dispnéia com Hb abaixo dos níveis basais
- Falência cardíaca

### **Preparação Para Cirurgias**

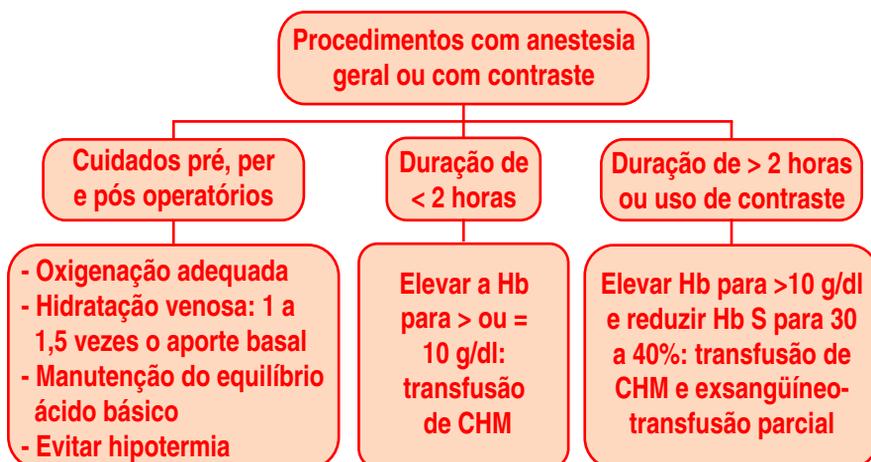
Durante procedimentos cirúrgicos, deve-se direcionar a atenção ao suporte clínico pré, per e pós-operatório, para evitar hipóxia, desidratação, acidose, hipotermia e hipertermia.

Em procedimentos cirúrgicos sob anestesia geral, com previsão de menos de duas horas de duração, há apenas necessidade de se elevar a Hb para em torno de 10,0 g/dl, através de 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 e oftalmológicas) 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, devido ao risco de hiperviscosidade sanguínea, podendo ser necessária a realização de exsangüineotransfusão parcial. Os mesmos cuidados são necessários em procedimentos que utilizem contrastes endovenosos.

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 em um ambulatório de pré-natal de alto risco.

Crises dolorosas devem ser tratadas de maneira usual e opióides podem ser usados em doses convencionais.

As indicações 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 trombo-embólicos.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Estamos convencidos de que a doença falciforme é um problema de saúde pública, devendo receber atenção significativa por parte daqueles que pensam, programam, investem, executam e avaliam as políticas públicas no nosso país.

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

Devido ao seu potencial de gravidade a doença falciforme exige, para o

adequado acompanhamento dos pacientes, avaliações especializadas (cardiológica, oftalmológica e outras), além de investigações laboratoriais e de imagem para detecção precoce de complicações (litíase, miocardiopatia, nefropatia) propiciando o melhor acompanhamento das mesmas.

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

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Januario JN. Incidência da doença falciforme em um milhão de nascidos vivos em Minas Gerais (1998 - 2001) [Dissertação]. Belo Horizonte: Universidade Federal de Minas Gerais; 2002.
- Dover GJ & Platt OS. Sickle Cell Disease. In: Nathan DJ, Orkin SH. Nathan and Oski's Hematology of infancy and childhood. 6<sup>th</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 2003, p.790-841.
- National Institute of Health. The Management of sickle cell disease. NIH Publication, 2002, 188p.
- Serjeant GR. The painful crisis. Sickle cell disease. 2 ed. Oxford: University Press; 1992. p.245-60.
- Silva CM, Murao M, Alvim RC, Viana MB. Complicações agudas da doença falciforme In: Manual de urgências em pediatria. 2003; 412-421.

- Alvim RC, Viana MB, Pires MAS, Franklin HMOH, Paula MJ, Brito AC, Oliveira TF, Rezende PV. Inefficacy of piracetam in the prevention of painful crises in children and adolescents with sickle cell disease. Acta Haematol 2005,p.228-33.
- Fundação Hemominas: Protocolo para Portadores de Síndromes Falciformes. Belo Horizonte,1998.
- Guidelines for the treatment of people with sickle cell disease. SCAC. Boston 2002.
- Alvim RC, Viana MB, Brito AC. Dor na criança com doença falciforme. In: Silva YP, Silva JF. Abordagem da dor infantil. MEDSI-RJ (in press).
- Secretaria de Estado de Minas Gerais. Atenção à Saúde da Criança. Belo Horizonte: SAS/DNAS, 2004. 224p.
- Ministério da Saúde: Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes. Brasília: ANVISA, 2001.

## **ABREVIATURAS**

Acidente Vascular Cerebral	<b>AVC</b>
Concentrado de Hemácias	<b>CHM</b>
Exame radiológico	<b>Rx</b>
Hematócrito	<b>Htc</b>
Hemoglobina	<b>Hb</b>
Programa Estadual de Triagem Neonatal	<b>PETN - MG</b>
Proteína C reativa	<b>PCR</b>
Tomografia computadorizada	<b>TC</b>

# CENTROS DE REFERÊNCIA PARA DOENÇA FALCIFORME

## Fundação Hemominas

### HEMOCENTRO DE BELO HORIZONTE

**Endereço:** Alameda Ezequiel Dias, 321  
Bairro S.Efigênia  
Belo Horizonte - Minas Gerais - Brasil  
**CEP:** 30.130-110  
**Fone:** (31) 3248-4500 - **Fax:** (31) 3248-4600  
**Email:** coord@hemominas.mg.gov.br

### HEMOCENTRO DE MONTES CLAROS

**Endereço:** Rua Urbino Viana, 640  
Montes Claros - Minas Gerais - Brasil  
**CEP:** 39.400-087  
**Fone:** (38) 3212-6777 - **Fax:** (38) 3221-6672  
**Email:** hemomoc@uai.com.br

### HEMOCENTRO DE JUIZ DE FORA

**Endereço:** Rua Barão de Cataguazes, s/n  
Juiz de Fora - Minas Gerais - Brasil  
**CEP:** 36.015-370  
**Fone:** (32) 3216-3000 - **Fax:** (32) 3216-3000  
**Email:** jf.hemo@hemominas.mg.gov.br

### HEMOCENTRO DE GOVERNADOR VALADARES

**Endereço:** Rua Rui Barbosa, 149  
Bairro Centro  
Governador Valadares - Minas Gerais - Brasil  
**CEP:** 32.020-510  
**Fone:** (33) 3271-6600 - **Fax:** (33) 3271-3100  
**Email:** hemogov@uai.com.br

### HEMOCENTRO DE UBERABA

**Endereço:** Av. Getúlio Guaritá, 250  
Bairro Abadia  
Uberaba - Minas Gerais - Brasil  
**CEP:** 38.025-440  
**Fone:** (34) 3312-5713 - **Fax:** (34) 3312-5077  
**Email:** hemocentro@mednet.com.br

### HEMOCENTRO DE UBERLÂNDIA

**Endereço:** Av. Levindo de Souza, 1845  
Bairro Umuarama  
Uberlândia - Minas Gerais - Brasil  
**CEP:** 38.405-322  
**Fone:** (34) 3222-8801 - **Fax:** (34) 3222-8887  
**Email:** hemoudi@uai.com.br

### HEMOCENTRO DE POUSO ALEGRE

**Endereço:** Rua Comendador José Garcia, 825  
Pouso Alegre - Minas Gerais - Brasil  
**CEP:** 37.550-000  
**Fone:** (35) 3422-9277 - **Fax:** (35) 3423-4947  
**Email:** pal.adm@hemominas.mg.gov.br

### NÚCLEO REGIONAL DE DIVINÓPOLIS

**Endereço:** Rua José Gabriel Medef, 221  
Bairro Padre Libério  
Divinópolis - Minas Gerais - Brasil  
**CEP:** 35.500-139  
**Fone:** (37) 3222-1344 - **Fax:** (37) 3212-6726  
**Email:** hemodiv@uai.com.br

### NÚCLEO REGIONAL DE PATOS DE MINAS

**Endereço:** Rua Major Gote, 1255  
Patos de Minas - Minas Gerais - Brasil  
**CEP:** 38.700-000  
**Fone:** (34) 3822-9646 - **Fax:** (34) 3822-9647  
**Email:** hemominaspmi@acinet.com.br

### NÚCLEO REGIONAL SETE LAGOAS

**Endereço:** Av. Renato Azeredo, 3.170  
Bairro Dante Lanza  
Sete Lagoas - Minas Gerais - Brasil  
**CEP:** 35.700-312  
**Fone:** (31) 3774-5074 - **Fax:** (31) 3774-5074  
**Email:** sla.gtecnica@hemominas.mg.gov.br

# Universidade Federal de Minas Gerais - UFMG

## **NÚCLEO DE PESQUISA EM APOIO DIAGNÓSTICO - NUPAD**

**Endereço:** Avenida Alfredo Balena 190 - 7º andar  
Bairro Santa Efigênia  
Belo Horizonte - Minas Gerais - Brasil  
**CEP:** 30.130-100  
**Fone:** (31) 3273-9608 - **Telefax:** (31) 3213-4767  
**Email:** nupad@medicina.ufmg.br  
**Site:** www.nupad.medicina.ufmg.br

## **HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG**

**Endereço:** Av. Prof. Alfredo Balena 110  
Bairro Santa Efigênia  
Belo Horizonte - Minas Gerais - Brasil  
**CEP:** 30.130.100  
**Fone:** 3248-9300 (Geral)  
**Fone:** 3248-93247 (Coord. do Pronto  
**Fone:** 3248-9326 Atendimento)  
**Fone:** 3248-9376 (Diretoria)  
**Email:** dirgeral@hc.ufmg.br

## **CENTRO DE EDUCAÇÃO E APOIO PARA HEMOGLOBINOPATIAS - CEHMOB**

**Endereço:** Avenida Francisco Sales 1.715  
Bairro Santa Efigênia  
Belo Horizonte - Minas Gerais - Brasil  
**CEP:** 30.150-221  
**Fone:** (31) 3241-4671 - **Telefax:** (31) 3241-2926

# Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais - FHEMIG

## **CENTRO GERAL DE PEDIATRIA - CGP**

**Endereço:** Alameda Ezequiel Dias 345  
Bairro Santa Efigênia  
Belo Horizonte - Minas Gerais - Brasil  
**CEP:** 30.130110  
**Fone:** (31) 3239-9000 - **Telefax:** (31) 3239-9045  
**Email:** cgp.diretoria@fhemig.mg.gov.br

## **INSTITUIÇÕES PARCEIRAS**

### **MINISTÉRIO DA SAÚDE / COORDENAÇÃO DO SANGUE E HEMODERIVADOS**

**Endereço:** Esplanada dos Ministérios  
Edifício sede - Bloco G - sala 746  
Brasília - Distrito Federal - Brasil  
**CEP:** 70.054-906  
**Fone:** (61) 3315-3802

### **SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE / MG**

**Endereço:** Avenida Afonso Pena 2.300  
Bairro Funcionários  
Superintendência de Atenção a Saúde  
Belo Horizonte - Minas Gerais - Brasil  
**CEP:** 30.130-007  
**Fone:** (31) 3273-7233 - **Telefax:** (31) 3224-3952

### **SECRETARIA ESPECIAL DE POLÍTICAS DE PROMOÇÃO DA IGUALDADE RACIAL - SEPPIR**

**Endereço:** Esplanada dos Ministérios  
Bloco A - 9º andar  
Brasília - Distrito Federal - Brasil  
**CEP:** 70.054-906  
**Fone:** (31) 3411-4977  
**Email:** seppir@planalto.gov.br

## INSTITUIÇÕES PARCEIRAS

### SECRETARIA MUNICIPAL DE SAÚDE DE BELO HORIZONTE

**Endereço:** Avenida Afonso Pena 2.336

Bairro Funcionários

Belo Horizonte - Minas Gerais - Brasil

**CEP:** 30.130007

**Fone:** (31) 3277-7722

**Email:** smsa@pbh.gov.br

### ASSOCIAÇÃO DOS DREPANOCÍTICOS E TALASSÊMICOS DE MINAS GERAIS - DREMINAS

**Endereço:** Avenida Francisco Sales 1.715

Bairro Santa Efigênia

Belo Horizonte - Minas Gerais - Brasil

**CEP:** 30.150-221

**Comentários e sugestões sobre o Protocolo, enviar para:**

***coord@hemominas.mg.gov.br***

***nupad@medicina.ufmg.br***

# PROTOCOLO DE ATENDIMENTO AOS EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

## Colaboradores

- Ana Paula Pinheiro Chagas Fernandes
- Berardo Nunan Neto
- Carlos Dalton Machado
- Célia Maria Silva
- José Nelio Januario
- Júnia Guimarães Mourão Cioffi
- Marcos Borato Viana
- Maria Cecília de Souza Rajão
- Maria de Fátima Oliveira
- Maria Helena da Cunha Ferraz
- Milza Cintra Januario
- Mitiko Murao
- Rosângela Maria Figueiredo
- Rosimere Afonso Motta
- Valéria Abreu e Silva

## Colaboração Especial

- Andréa Conceição Brito
- Rosângela Carrusca Alvim

## Consultores

- Ari de Pinho Tavares
- Sílvio de Almeida Basques
- Stela Beatriz Tôres Arnold

## Layout e Projeto Gráfico

- Patrícia Magalhães Viana



Ministério  
da Saúde



Secretaria Especial de  
Políticas de Promoção  
da Igualdade Racial

