

Doença Falciforme na Emergência

INTRODUÇÃO

A doença falciforme é uma das alterações genéticas mais frequentes no Brasil e constitui-se em um grupo de doenças genéticas caracterizadas pela predominância da hemoglobina (Hb) S nas hemácias, sendo a anemia falciforme (Hb SS) o genótipo mais frequente.

A gravidade clínica é variável, mas as principais causas de morbimortalidade são resultado de infecções, anemia hemolítica e de vaso-oclusão aguda. Portanto, a correta abordagem terapêutica e terapêutica dos eventos agudos deve ser uma estratégia de redução da mortalidade na doença falciforme.

EVENTOS AGUDOS

Febre

As infecções constituem a principal causa de óbito na doença falciforme na infância. Elas se relacionam com a asplenia e podem se manifestar de modo leve ou como complicações graves, por exemplo, sepse e meningite. Os patógenos mais frequentes são *S. pneumoniae* (70% das infecções), *H. influenzae*, *E. coli*, *S. aureus*, *Salmonella* e *Mycoplasma pneumoniae*.

Pacientes de risco:

- Menor de 5 anos com febre maior de 38,5 °C.
- Esplenectomizados com qualquer idade.
- Toxêmicos.

Protocolo terapêutico e terapêutico

para pacientes de risco

- Realizar anamnese e exame físico cuidadoso. Identificar sinais de gravidade, como desconforto respiratório, esplenomegalia, icterícia, dor óssea, alterações hemodinâmicas etc.
- Realizar hemograma com reticulócitos, culturas, raio X de tórax, oximetria de pulso, punção lombar, quando indicada, e avaliações especializadas conforme o quadro clínico (ultrassonografia, ortopedia, cirurgia etc).
- Todos os pacientes com menos de 3 anos de idade e com temperatura superior a 38,3 °C devem ser admitidos no hospital e seguidos diariamente.
- Se não houver suspeita de meningite ou se sua possibilidade estiver descartada, deverá ser realizada terapêutica com cefuroxima, na dose de 60 mg/kg/dia. Iniciar o antibiótico já na sala de emergência. Se for confirmada a meningite, iniciar ceftriaxone. Nas osteomielites aumentar a dose da cefuroxima para 150 mg/kg/dia.
- Os pacientes poderão receber alta após 72 horas com antibiótico oral se afebris, sem toxemia e com nível de Hb segura. Durante a hospitalização, realizar hemograma com contagem de reticulócitos no mínimo a cada 2 dias.

Crise algica

As crises algicas são a principal causa de atendimento médico nos serviços de emergência. Cerca de 2/3 dos pacientes

Paulo Ivo Cortez de Araujo

Hematologista Pediátrico do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira da Universidade Federal do Rio de Janeiro.

Coordenador do Programa de Atenção Integral as Pessoas com Doença Falciforme da SES RJ

Assessor da Política Nacional de Atenção Integral as Pessoas com Doença Falciforme da SES RJ do Ministério da Saúde.

Presidente do Comitê de Oncohematologia da SOPERJ

têm mais de 3 episódios dolorosos ao ano, com duração média de 5 a 7 dias.

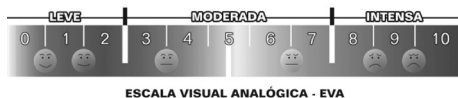
A localização da dor pode variar conforme a idade. Nos lactentes, ocorre mais em pequenas articulações das mãos e dos pés, nos pré-escolares, na região abdominal e nas pequenas articulações, e nos escolares e adolescentes, nos ossos longos, como os de pernas, joelhos e braços. A dor podem ser multifocal, bilateral, simétrica e recorrente.

• Fatores predisponentes

- Infecções.
- Desidratação.
- Exercícios físicos extenuantes.
- Estresse físico ou psicológico.
- Mudanças bruscas de temperaturas.

• Avaliação propedêutica

Anamnese e avaliação clínica: características da dor (utilizar a escala visual analógica), sinais vitais, estado de hidratação e equilíbrio hemodinâmico, status respiratório, evidências de infecção, esplenomegalia etc.



Laboratório e imagem: sempre realizar hemograma completo com contagem de reticulócitos, culturas na presença de febre, raio X de tórax, oximetria de pulso ou gases sanguíneos independentemente de quadro respiratório. Se a dor for abdominal, realizar ultrassonografia abdominal e testes de função hepática.

• Conduta terapêutica

Analgésicos comuns (AC): paracetamol ou dipirona em doses habituais e fixas por via oral + hidratação oral (1 a 1,5 vezes as necessidades hídricas da idade).
Anti-inflamatórios não hormonais (AI): diclofenaco, ibuprofeno etc.

Analgésicos potentes (AP): codeína, morfina, tramadol.

- Dor graduada de 1 a 3: iniciar AC de 4/4h e suspender após 24 h sem dor.
- Dor graduada de 3 a 6: iniciar AC de 4/4h + AI de 8/8h; após 24 h sem dor, suspender o AI e manter o AC de 4/4h por mais 24 h.
- Dor graduada de 6 a 10: iniciar AC de 4/4h + AP de 4/4h + AI de 8/8h, intercalados. Após 24 h sem dor, suspender um fármaco a cada 24 h. Caso não haja melhora com terapêutica domiciliar, promover internação, hidratação e analgesia venosa potente, utilizando morfina ou metadona. Deve-se evitar o uso de meperidina, por sua baixa potência analgésica, pela frequência de efeitos colaterais e pela importância da dependência química. A monitorização da oximetria de pulso poderá detectar precocemente o desenvolvimento da síndrome torácica aguda.

Sequestro esplênico

É a segunda causa de óbito em crianças menores de 5 anos de idade. Consiste em queda intensa e abrupta da hemoglobina com sinais de descompensação hemodinâmica, aumento súbito do baço e reticulocitose. Mais comum em menores de 2 anos.

• Avaliação propedêutica

Palidez e aumento súbito do baço, com sinais de descompensação hemodinâmica grave e risco de morte súbita. Deve ser feito imediatamente hemograma com reticulócitos, cuja taxa aumentada significa medula óssea hígida e reacional.

• Conduta terapêutica

Internação imediata com suporte hemodinâmico e transfusão de concentrado de hemácias urgente.

Síndrome torácica aguda

A síndrome torácica aguda é caracterizada pela tríade: sintoma ou sinal respiratório (taquipneia, tosse, tiragem, dispneia, dor torácica etc.), infiltrado novo em radiografia de tórax e hipoxemia. Trata-se da principal causa de morte em adolescentes e adultos jovens.

• Avaliação propedêutica

O quadro clínico apresenta sintomas e sinais respiratórios como dor torácica, tosse, dispneia, taquipneia, associados ou não à febre e hipoxemia. Devem ser realizados hemograma completo com reticulócitos, culturas, oximetria de pulso e raio X de tórax com infiltrado novo pulmonar.

• Conduta terapêutica

Todos os pacientes devem ser internados para antibioticoterapia endovenosa de amplo espectro, incluindo macrolídeos, suporte ventilatório e de medicina transfusional (reduzir a quantidade de hemoglobina S). Pode ser necessária terapia intensiva com suporte ventilatório. Analgesia potente com uso de opioides pode ser necessário. Deve-se ter cuidado na administração de suporte líquido restringindo a 1,5 vezes NHD para evitar a congestão pulmonar. A fisioterapia é fundamental para prevenir atelectasias.

Acidente vascular cerebral

O acidente vascular cerebral (AVC) é uma das causas de crise vaso-oclusiva com altos índices de morbimortalidade na doença falciforme. Pode ser isquêmico e hemorrágico.

• Avaliação propedêutica

O quadro clínico apresenta, entre outros sintomas, hemiparesia, afasia ou disfasia, alterações da consci-

ência, déficits neurológicos focais e convulsões. Devem ser feitos avaliação neurológica especializada, hemograma completo com reticulócitos, punção lombar, para afastar ou confirmar a infecção do SNC, e estudo de imagem, para avaliar a extensão da isquemia.

- **Conduta terapêutica**

Todos os pacientes devem ser internados para suporte hemodinâmico e ventilatório quando necessário. Realizar exsanguineotransfusão parcial imediata, com o objetivo de diminuir o percentual de HbS para menos de 30% e diminuir a possibilidade de sequelas definitivas.

Crise aplástica

Consiste em queda intensa e abrupta da hemoglobina com sinais de descompensação hemodinâmica, choque hipovolêmico e reticulocitopenia. É mais comum nas crianças de 2 a 5 anos. Está relacionada com a aplasia medular eritrocitária secundária à infecção pelo parvovírus B 19.

- **Avaliação propedêutica**

Palidez, febre e sinais de descompensação hemodinâmica grave com risco de morte súbita. Deve ser realizado imediatamente hemograma com reticulócitos, cuja taxa se encontra diminuída em virtude da parada da eritropoiese.

- **Conduta terapêutica**

Internação imediata com suporte hemodinâmico e suporte de medicinal transfusional com concentrado de hemácias até a elevação dos reticulócitos.

Priapismo

O priapismo é a ereção dolorosa do pênis que pode ocorrer em episódios breves e recorrentes ou em episódios longos, podendo causar impotência sexual. Pode ser acompanhado de dor abdominal e perineal, disúria ou retenção urinária. Por vezes, há edema escrotal e aumento de próstata.

- **Avaliação propedêutica**

Deve ser feita avaliação especializada pelo urologista, preservando a individualidade do paciente. Realizar hemograma completo com reticulócitos e monitorização da

oximetria de pulso.

- **Conduta terapêutica**

Realizar exercícios leves, como caminhada e ciclismo (no momento do início da crise), indicar banhos mornos, hidratação abundante e analgesia potente.

Suporte de medicina transfusional com exsanguineotransfusão parcial ou transfusão simples de concentrado de hemácias.

Tomar medidas anestésico-cirúrgicas como punção dos corpos cavernosos, esvaziamento cirúrgico e derivações.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Todo paciente com doença falciforme submetido a evento agudo deve ter seu atendimento normatizado e sistematizado.

Inicialmente deve-se abordar, acolher e confortar o paciente. Promover a avaliação inicial, identificando tecnicamente os problemas e a gravidade clínica, efetuar a intervenção médica de qualidade e não se esquecer de fornecer o apoio devido aos familiares que se encontram em situação vulnerável e de risco.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ministério da Saúde. Manual de eventos agudos em doença falciforme. MS-SAS-DAE; 2009.
2. Ministério da Saúde. Manual de condutas básicas na doença falciforme. MS-SAS-DAE; 2006.
3. National institutes of health, national heart, lung, and blood institute. Division of blood diseases and resource. The management of sickle cell disease 4th Ed. 2002.

AVALIAÇÃO

54. São considerados pacientes de risco para infecções graves e, portanto, elegíveis para conduta terapêutica agressiva, EXCETO:

- a) Menores de 5 anos com febre maior de 38,5 °C.
- b) Esplenectomizados com qualquer idade.
- c) Toxêmicos.
- d) Maiores de 5 anos com imunização anti-pneumocócica incompleta.

55. Nas crises algícas:

- a) São fatores desencadeantes o exercício físico extenuante, as infecções e o estresse psicológico.
- b) Em todos os episódios de dores devem ser usados 2 analgésicos e um anti-inflamatório não hormonal.
- c) O raio X de tórax e a monitorização da oximetria de pulso só estão indicados na presença de sinais e/ou sintomas respiratórios.
- d) A meperidina, associada a dipirona e corticosteroides, é o fármaco de escolha para crises graves.

56. A principal diferença na avaliação propedêutica entre a crise de sequestro e a crise aplástica é:

- a) Queda abrupta da hemoglobina somente na crise de sequestro.
- b) Taxa de reticulócitos muito baixa na crise aplástica.
- c) Sinais de choque hipovolêmico nunca presentes na crise de sequestro.
- d) Aumento súbito do baço preferencialmente na crise aplástica.

57. Faz parte da definição de síndrome torácica aguda, EXCETO:

- a) Sibilos, taquipneia e roncos.
- b) Infiltrado pulmonar novo.
- c) Dor abdominal com taquidispneia.
- d) Tosse, tiragem intercostal e hipoxemia.

58. No acidente vascular cerebral, a avaliação propedêutica e a conduta terapêutica corretas são:

- a) Pode se manifestar como déficit neurológico focal, e todos devem ser submetidos à exsanguineotransfusão parcial de urgência.
- b) A manifestação clínica mais frequente é crise convulsiva generalizada e todos devem ser submetidos a punção lombar.
- c) Deve ser sempre feita avaliação neurológica, e a internação só deve ser indicada em pacientes com convulsões e alteração da consciência.
- d) O estudo de imagem só deve ser realizado nos AVC hemorrágicos, assim como a internação com solicitação de hemograma com reticulócitos.

59. No priapismo, uma conduta terapêutica que NÃO deve ser tomada é:

- a) Exsanguineotransfusão parcial.
- b) Analgesia potente e hidratação abundante.
- c) Antibioticoterapia de amplo espectro.
- d) Manobras anestésico-cirúrgicas urológicas.

Ficha de avaliação

A Criança Vítima de Violência 4

1. a) b) c) d)
2. a) b) c) d)
3. a) b) c) d)
4. a) b) c) d)
5. a) b) c) d)
6. a) b) c) d)

Reanimação Neonatal 10

7. a) b) c) d)
8. a) b) c) d)
9. a) b) c) d)
10. a) b) c) d)
11. a) b) c) d)
12. a) b) c) d)

Falência Cardiopulmonar em Paciente Pediátrico 14

13. a) b) c) d)
14. a) b) c) d)
15. a) b) c) d)
16. a) b) c) d)
17. a) b) c) d)
18. a) b) c) d)

Anafilaxia 24

19. a) b) c) d)
20. a) b) c) d)
21. a) b) c) d)
22. a) b) c) d)
23. a) b) c) d)
24. a) b) c) d)

Abordagem das Crises Epilépticas na Emergência Pediátrica..... 29

25. a) b) c) d)
26. a) b) c) d)
27. a) b) c) d)
28. a) b) c) d)
29. a) b) c) d)
30. a) b) c) d)

Urgência em Cirurgia Pediátrica..... 35

31. a) b) c) d)
32. a) b) c) d)
33. a) b) c) d)
34. a) b) c) d)
35. a) b) c) d)

Asma Aguda na Infância..... 43

36. a) b) c) d) e)
37. a) b) c) d) e)
38. a) b) c) d) e)
39. a) b) c) d) e)
40. a) b) c) d) e)
41. a) b) c) d) e)

Obstrução Respiratória Alta em Pediatria 54

42. a) b) c) d)
43. a) b) c) d)
44. a) b) c) d)
45. a) b) c) d)
46. a) b) c) d)
47. a) b) c) d)

Febre no Lactente 64

48. a) b) c) d)
49. a) b) c) d)
50. a) b) c) d)
51. a) b) c) d)
52. a) b) c) d)
53. a) b) c) d)

Doença Falciforme na Emergência 68

54. a) b) c) d)
55. a) b) c) d)
56. a) b) c) d)
57. a) b) c) d)
58. a) b) c) d)
59. a) b) c) d)

Meningite Bacteriana Aguda..... 72

60. a) b) c) d)
61. a) b) c) d)
62. a) b) c) d)
63. a) b) c) d)
64. a) b) c) d)
65. a) b) c) d)

Atualidades na Sepsé e Choque Séptico Pediátrico 77

66. a) b) c) d) e)
67. a) b) c) d) e)
68. a) b) c) d) e)
69. a) b) c) d) e)

Enviar à SOPERJ por correio, fax ou e-mail
Rua da Assembléia, 10 - Grupo 1812 - Centro
20011-901 - Rio de Janeiro - RJ
Tel: 2531-3313 - e-mail: pedsoperj@soperj.org.br