

**SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DO DISTRITO FEDERAL
HOSPITAL MATERNO INFANTIL DE BRASÍLIA
RESIDÊNCIA MÉDICA EM PEDIATRIA
MONOGRAFIA**

HELLEN CRYSTINE VIEIRA BRANQUINHO

**DOENÇA FALCIFORME – EVENTOS AGUDOS: ABORDAGEM NA
EMERGÊNCIA MÉDICA PEDIÁTRICA / PROPOSTA DE ROTINA DE
ATENDIMENTO NO PRONTO-SOCORRO DO HOSPITAL MATERNO INFANTIL
DE BRASÍLIA (HMIB)**

BRASÍLIA-DF

2017

HELLEN CRYSTINE VIEIRA BRANQUINHO

DOENÇA FALCIFORME – EVENTOS AGUDOS: ABORDAGEM NA EMERGÊNCIA MÉDICA PEDIÁTRICA / PROPOSTA DE ROTINA DE ATENDIMENTO NO PRONTO-SOCORRO DO HOSPITAL MATERNO INFANTIL DE BRASÍLIA (HMIB)

Trabalho apresentado como requisito para conclusão da Residência Médica em Pediatria do Hospital Materno Infantil de Brasília.

Orientador: Dr. Estevão Lima dos Santos Xavier

BRASÍLIA-DF

2017

Monografia apresentada como requisito para conclusão do Programa de Residência Médica em Pediatria da Secretaria Estadual de Saúde do Distrito Federal pelo Hospital Materno Infantil de Brasília.

Hellen Crystine Vieira Branquinho – Residente

Dr. Estevão Lima dos Santos Xavier – Orientador

Dra. Luana Kratka de Souza - Examinador

Dra. Renata Vitorino Frossard - Examinador

“Dos dias claros e ensolarados, carrego a alma repleta, como o céu iluminado, e um corpo apaziguado com o calor. E nestes dias frios e cinzentos, carrego amarras por dentro, a alma apertada em mim. O corpo em conflito, lutando e brigando comigo, pensando com o duro fardo de tantas dores sentir...” De Alessandra Reis, escrito durante uma crise algica em seu blog: *Meia Lua em Mim: Consciência Falciforme em poesia.*

AGRADECIMENTOS

Aos médicos pediatras, em especial, àqueles envolvidos com a proposta da residência médica, que se propõem a rediscutir projetos e que, nos apoiam e nos respeitam em opiniões construtivas, acima de tudo, nos inspiram. Quer se trate de ciência, experiência ou na atitude pessoal, carrego muito orgulho de cada um que somou para meu desenvolvimento.

Agradeço aos profissionais de enfermagem, nutrição, fonoaudiologia, fisioterapia e psicologia a oportunidade que tive no HMIB de conhecer diariamente um trabalho multiprofissional bem estruturado. Mesmo que a rotina no sistema público esbarre muitas vezes na escassez de recursos técnicos, toda essa equipe tenta somar com o atendimento mais qualificado e humano.

Em particular, meu agradecimento ao Dr. Estevão que assumiu prontamente o compromisso de se tornar o meu orientador, já com a temática em curso, me tranquilizou para concluir o trabalho com paciência, foi tolerante com os meus atrasos, e incentivou quando na correção, mantendo, ao mesmo tempo, o rigor e detalhe para que fizéssemos um bom material, este que apresento e considero de grande aprendizado.

Aos meus colegas (Amanda, Anna Jorge, Anna Luisa, Débora, Euliene, Gabriela, Iane, Ivonne, Luis, Mariana, Matheus, Milena, Rennan, Thaís, Thales) agradeço imensamente por serem minha família aqui. Foi uma honra compartilhar com vocês tantas experiências e amor.

Agradeço à minha família pelo amor incondicional. Ao meu Pai, minha mãe e minha irmã, que embora nunca tenham lido nenhum livro de medicina, as suas existências, os seus conselhos, as suas sensibilidades e, pelo princípio, a fé que nos trouxe até aqui são os fundamentos para eu continuar buscando me tornar cada dia uma médica melhor.

RESUMO

A Doença Falciforme corresponde a um grupo de doenças genéticas hereditárias caracterizadas pela mudança estrutural na molécula de hemoglobina, que resulta em falcização, e conseqüente uma série de manifestações sistêmicas. São várias as complicações agudas na doença falciforme: crises vaso-oclusivas, infecções, principalmente por microorganismos encapsulados, septicemia, síndrome torácica aguda, crise aplásica, sequestro esplênico, acidente vascular cerebral e priapismo. Todas se manifestam com prevalência importante na nossa sociedade, e com grande potencial de morbimortalidade. O conhecimento das abordagens terapêuticas preconizadas, aplicado de maneira eficaz, é fundamental ao profissional que trabalha na emergência médica. Foi realizada uma revisão de literatura atual sobre Doença Falciforme e proposta uma rotina sistematizada em fluxogramas para o atendimento do paciente “falcêmico” no pronto-socorro do Hospital Materno Infantil de Brasília.

Sickle cell disease is a group of hereditary genetic diseases characterized by structural change in the hemoglobin molecule, which results in sickle-shaped, resulting in a series of systemic manifestations. There are several acute complications in sickle cell disease: vaso-occlusive crises, infections mainly by encapsulated microorganisms, septicemia, acute chest syndrome, aplastic crisis, splenic sequestration, stroke and priapism. All are manifested with important prevalence in our society, and with great potential for morbidity and mortality. The knowledge of the recommended therapeutic approaches, applied in an effective way, is fundamental to the professional who works in the medical emergency. A review of the current literature on Sickle Cell Disease was proposed and a routine systematized in flow charts for the care of the "sickle cell" patient in the emergency room of the Hospital Materno Infantil de Brasília.

Palavras-chave: Doença falciforme; Emergência pediátrica; Dor; Crise vaso-oclusiva; Febre; Síndrome torácica aguda; Crise aplásica; Sequestro esplênico; Priapismo; Transfusão sanguínea;

LISTA DE ABREVIATURAS

AVC – Acidente Vascular Cerebral

Hb – Hemoglobina

HbA – Hemoglobina A

HbF – Hemoglobina F

HbS – Hemoglobina S

HbSS – Hemoglobinopatia SS

CVO – Crise vaso-oclusiva

NO – Óxido nítrico

STA – Síndrome Torácica Aguda

PCR – Proteína C Reativa

RX – Exame radiológico

VHS – velocidade de hemossedimentação

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	10
2. OBJETIVOS	12
2.1 OBJETIVOS GERAIS	12
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	12
3. METODOLOGIA.....	13
3.1 GRUPO ELABORADOR	13
3.2 BUSCA NA LITERATURA	13
3.3 ESTRUTURA DO DOCUMENTO	14
3.4 PÚBLICO-ALVO E ÂMBITO ASSISTENCIAL	14
4. REVISÃO BIBLIOGRÁFICA	14
4.1 ABORDAGEM DA CRISE ÁLGICA OU CRISE VASO-OCCLUSIVA.....	14
4.1.1 AVALIAÇÃO PROPEDÊUTICA	15
4.1.2 MANEJO TERAPÊUTICO.....	17
4.2 ABORDAGEM DO PACIENTE FEBRIL	22
4.2.1 AVALIAÇÃO PROPEDÊUTICA	23
4.2.1 MANEJO TERAPÊUTICO.....	24
4.3 ABORDAGEM DA SÍNDROME TORÁCICA AGUDA	26
4.3.1 AVALIAÇÃO PROPEDÊUTICA	28
4.3.2 MANEJO TERAPÊUTICO.....	29
4.4 ABORDAGEM DA CRISE APLÁSICA.....	30
4.4.1 AVALIAÇÃO PROPEDÊUTICA	30
4.4.2 MANEJO TERAPÊUTICO.....	30
4.5 - ABORDAGEM DO SEQUESTRO ESPLÊNICO.....	31
4.5.1 AVALIAÇÃO PROPEDÊUTICA	31
4.5.2 MANEJO TERAPÊUTICO.....	32
4.6 - ABORDAGEM DAS COMPLICAÇÕES NEUROLÓGICAS	32
4.6.1 AVALIAÇÃO PROPEDÊUTICA	33

4.6.2 MANEJO TERAPÊUTICO.....	33
4.7 ABORDAGEM DA COMPLICAÇÃO UROLÓGICA PRIAPISMO.....	34
4.7.1 AVALIAÇÃO PROPEDEÚTICA	35
4.7.2 MANEJO TERAPÊUTICO.....	35
5. DISCUSSÃO	37
6. CONCLUSÃO.....	40
7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	40
8. ANEXOS.....	44
8.1 FLUOGRAMAS.....	44

1. INTRODUÇÃO

A doença falciforme corresponde a um grupo de doenças genéticas hereditárias autossômico recessivas caracterizadas pela predominância da hemoglobina anômala S (HbS) ao invés da hemoglobina A (HbA) (BRASIL, 2013). A presença da HbS é resultado de uma mutação de ponto pela substituição de adenina por timina (GAG->GTG), codificando valina ao invés de ácido glutâmico, na posição 6 da cadeia beta da globina (CARVAJAL, 2015).

A modificação estrutural na molécula de hemoglobina é responsável por alterações nas propriedades físico-químicas que, quando em situações de desoxigenação, pode sofrer polimerização com “falcização” da hemácia, ocasionando encurtamento da vida média dos glóbulos vermelhos, lesão de microvasculatura por fenômenos de vaso-oclusão, lesão tecidual e de órgãos (ZAGO, 2007).

O gene da HbS pode combinar-se com outras anormalidades hereditárias das hemoglobinas, gerando combinações que também são sintomáticas, denominadas como hemoglobinopatias SC, SD e S/beta-talassemia. No conjunto, todas são conhecidas como doenças falciformes. Apesar das particularidades que as distinguem e de graus variados de gravidade, possuem um espectro epidemiológico e de manifestações clínicas e hematológicas superponíveis. A denominação anemia falciforme é reservada para a forma da doença que ocorre nos homozigotos SS (HbSS) – Tabela 1 (BRASIL, 2013).

Os níveis de HbS no traço de células falciformes não são suficientes em condições fisiológicas normais para causar problemas relacionados com “falcização”, exceto, segundo estudos, na medula renal, onde o dano vascular causa incapacidade de concentrar a urina e uma tendência à hematúria indolor, mas esse evento é extremamente raro (SERJEANT, 2013). O traço falciforme em condições normais é considerado inofensivo e deve, portanto, permanecer fora da definição de doença falciforme (CARVAJAL, 2015). O portador apenas de traço falciforme não caracteriza abordagem para nosso trabalho.

TABELA 1 - Doenças Falciformes

Anemia falciforme	Hb SS - homozigose
Hemoglobinopatia SC e SD	Hb SC / Hb SD - heterozigose para S e para C ou para D
HbS–beta talassemia	Heterozigose para HbS e β talassemia
Traço falciforme (heterozigose para a HbS) não está incluída nas doenças falciformes	

Fonte: Ministério da Saúde, Brasil, 2013.

A mutação da HbS teve origem no continente africano, e as talassemias decorrentes de defeitos na síntese da Hb, originaram-se em povos do Mediterrâneo, da Ásia e da China. Apesar dessa predileção étnica, a doença falciforme está presente em todos os continentes, como consequência das migrações populacionais (SERJEANT, 2013). No Brasil, que reconhecidamente apresenta uma das populações de maior heterogeneidade genética do mundo (BRASIL, 2016), estima-se que 4% da população brasileira possuam o traço falciforme e que entre 25.000 a 30.000 pessoas possuam a doença falciforme, com incidência de 3500 casos novos por ano (CANÇADO, 2007).

Ao nascer, a hemoglobina fetal (HbF) está presente em 60-80%, sendo substituída gradualmente em níveis crescentes da HbS anormal. Esta transição ocorre em taxas diferentes em diferentes indivíduos, mas em alguns, níveis patológicos de HbS podem ser alcançados dentro de 8 a 10 semanas de nascimento e complicações potencialmente fatais podem ocorrer a partir dessa idade (BRASIL, 2016).

A gravidade clínica é variável, mas as principais causas de morbimortalidade são resultado de infecções, anemia hemolítica e de vaso-oclusão aguda (BRUNETTA, 2010) e diversas complicações agudas que geram graus variáveis de comprometimento de funções orgânicas cardíacas, renais, oculares, pulmonares, neurológicas, endocrinológicas e nutricionais (ARAUJO, 2012).

No período de janeiro de 2016 no Brasil, foram registradas 2.389 internações para tratamentos das anemias, incluindo da anemia falciforme, que custaram aos cofres públicos pouco mais de 1,7 milhões de reais (BRASIL, 2016). Cerca de 78,6% dos óbitos devidos à doença falciforme ocorreram até os 29 anos de idade, e 37,5% concentraram-se nos menores de nove anos. A letalidade em doença falciforme é de 80% de crianças com menos de 5 anos de idade que não recebem os cuidados de saúde necessários (BRASIL, 2015). A expectativa de vida média é estimada entre 42 anos e 53 anos para homens e entre 48 e 58 anos para mulheres (CARVAJAL, 2015).

A doença falciforme constitui um problema de saúde pública (SOUZA, 2015), que cursa com elevada morbimortalidade, redução da capacidade de trabalho e da expectativa de vida (BRASIL, 2016). A correta abordagem propedêutica e terapêutica dos eventos agudos deve ser uma estratégia primacial na redução da mortalidade de tal agravo. O profissional de saúde que atende pacientes na emergência se vê enfrentado em múltiplas situações que o obrigam a uma tomada rápida de decisões. A disponibilidade de rotinas institucionais facilmente acessíveis e adaptadas ao contexto facilita o agir oportuno do profissional dentro

dos princípios do SUS (BRASIL, 2016). Existem guias de práticas clínicas nacionais e internacionais para diversas patologias e agravos, mas, tendo em vista as peculiaridades locais de cada serviço, a implementação de rotinas clínicas urge como uma necessidade fundamental dentro de grandes hospitais, como é o caso do Hospital Materno Infantil de Brasília.

2. OBJETIVOS

2.1 OBJETIVOS GERAIS

Elaborar um documento único, atualizado e abrangente, que disponibilize uma rotina estruturada para a abordagem dos eventos agudos em pacientes portadores de doença falciforme, envolvendo o manejo clínico inicial dos agravos mais frequentes e suas complicações, baseada em evidências científicas atualizadas, tendo relevância prática e aplicabilidade para o atendimento do paciente pediátrico na emergência do Hospital Materno Infantil de Brasília, no contexto do SUS.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Propor uma sistematização das condutas, melhorando a segurança nas práticas dos profissionais de saúde, minimizando a variabilidade dos processos assistenciais, a solicitação de exames e procedimentos desnecessários.

- Propor recomendações sobre a abordagem da dor em pediatria voltada aos pacientes com doença falciforme (crise álgica);

- Propor recomendações para investigação e conduta do processo infeccioso no paciente com doença falciforme;

- Propor critérios de reconhecimento de gravidade das principais complicações agudas relacionadas ao paciente com doença falciforme;

- Propor as recomendações clínicas para a indicação de hemotransfusão no paciente com doença falciforme;

3. METODOLOGIA

3.1 GRUPO ELABORADOR

O projeto geral foi formado por um grupo elaborador das rotinas, composto pelos 16 residentes de pediatria ciclo 2016-2018, por preceptores e pediatras gerais e de especialidades de interesse, todos vinculados com a residência médica do Hospital Materno Infantil de Brasília (HMIB).

Cada residente assumiu a responsabilidade na elaboração de uma rotina dentre os temas propostos, contando com a supervisão de um preceptor ou pediatra com experiência na área.

Os temas foram sugeridos aleatoriamente em uma lista de possibilidades das urgências e emergências pediátricas mais frequentemente atendidas em prontos-socorros do Brasil, inclusive no HMIB. Cada residente escolheu um tema conforme seu interesse próprio no assunto, dentre 16 opções selecionadas, sendo a doença falciforme definida exclusivamente para este trabalho.

3.2 BUSCA NA LITERATURA

Trata-se de uma revisão integrativa de literatura, não sistematizada, com abordagem qualitativa, a partir da consulta às bases de dados “Medical Literature Analysis and Retrieval System Online” (Medline / PubMed), Biblioteca Cochrane e “Scientific Electronic Library Online” (SciELO). Também foi consultada a publicação eletrônica de artigos científicos contidos no UpToDate®, em 06/07/2017; resultou desta atualização, a inclusão de dez referências.

Também foi pesquisada em literatura cinzenta relevante, diretrizes e protocolos do ministério da saúde, de hospitais de prestígio, e guias desenvolvidos pelas sociedades brasileiras correspondentes à área temática, que incluíam abordagem do atendimento e terapêutica em urgências e emergências médicas de eventos agudos relacionados a pacientes portadores de doença falciforme.

A busca do material ocorreu entre os meses de março a novembro de 2017 a partir dos seguintes descritores da saúde: “doença falciforme”, “anemia falciforme”, “febre”, “manejo da dor”, “manejo da síndrome torácica aguda”, “sequestro esplênico”, “crise aplásica”, “indicações de transfusões”, “complicações neurológicas”, “priapismo” nos últimos 10 anos, na faixa etária de 0 até 18 anos. A análise do material foi realizada após as leituras analítica e sintética, findando apenas na construção do fichamento.

Os critérios de inclusão para seleção da amostra foram: artigos disponíveis online na íntegra, que abordassem a temática em emergência, no idioma português e inglês. Como critérios de exclusão: estudos com abordagem ambulatorial e de manejo crônico.

3.3 ESTRUTURA DO DOCUMENTO

A revisão de literatura foi realizada separadamente para cada um dos principais eventos agudos da doença falciforme, sendo oito grandes temas: A abordagem da crise álgica, do paciente febril, da síndrome torácica aguda, da crise aplásica, do sequestro esplênico, das complicações neurológicas, do priapismo e os critérios para indicação de hemotransfusão em emergência.

Em anexo, foram propostos fluxogramas estruturados para aplicabilidade no pronto-socorro do Hospital Materno Infantil de Brasília, respeitando a revisão de literatura realizada. Após a validação interna, será construída uma rotina prática para consulta na unidade.

3.4 PÚBLICO-ALVO E ÂMBITO ASSISTENCIAL

Todos os profissionais de saúde que trabalham no pronto-socorro de Pediatria do Hospital Materno Infantil de Brasília.

4. REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

4.1 ABORDAGEM DA CRISE ÁLGICA OU CRISE VASO-OCCLUSIVA

As crises dolorosas ou crises vaso-oclusivas (CVO) são as complicações agudas mais frequentes da doença falciforme e comumente a sua primeira manifestação (BRASIL, 2013). A queixa de dor representa 64,4% dos motivos de visitas aos prontos-socorros nessa população e 36,7% de internação (MARTINS, 2010). A frequência provavelmente está subestimada porque muitas vezes crises leves são possíveis de manejar em casa (SOUZA, 2015). Ainda assim, a incidência de crise álgica com duração de pelo menos duas horas, que provocou atendimento médico, foi de 0,8, 1,0 e 0,4 para HbSS, HbS / beta-talassemia e HbSC, respectivamente. Aproximadamente 5 por cento dos indivíduos com HbSS tiveram mais de três episódios por ano. (BAUN, 2017).

As crises vaso-oclusivas são causadas pelo dano tissular isquêmico secundário à obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias falcizadas (SOUZA, 2015). Outros fatores que podem contribuir para a ocorrência de CVO são ativação de células endoteliais, adesão de

eritrócitos e leucócitos, vasoconstrição, ativação da coagulação, desidratação celular, resposta inflamatória, lesão de reperfusão e prejuízo ao fluxo sanguíneo pela diminuição da biodisponibilidade do óxido nítrico (BRUNETTA, 2010).

O surgimento da CVO é imprevisível. Pode apresentar-se após desidratação, exposição ao frio, estresse emocional, esforço físico, ingestão de álcool ou diuréticos, e alterações hormonais, como o início da menstruação (STEINBERG, 2017). A exposição ao fumo do tabaco, ao vento, à poluição do ar e à exacerbação da asma também tem sido implicada (INOUE, 2015). O paciente deve, portanto, ser alertado para evitar estas situações.

4.1.1 AVALIAÇÃO PROPEDEÚTICA

A dor aguda deve ser avaliada rapidamente para não retardar a analgesia. Ao mesmo tempo, de maneira minuciosa, a dor deve ser caracterizada de acordo com a localização, gravidade, fatores exacerbantes e potenciais comorbidades ou complicações (BAUN, 2017).

Em crianças menores de cinco anos, a dactilite - crise dolorosa em mãos e pés, decorrente de processo inflamatório iniciado por necrose da medula óssea nas porções distais dos membros - pode ser a primeira manifestação da doença (MARTINS, 2010).

Os sítios mais comumente acometidos por CVO são região lombar (48,6%), fêmur (29,5%) e joelhos (20,8%) (STEINBERG, 2017). Outras manifestações musculoesqueléticas são simétricas ou não, ou mesmo migratórias, com eventual aumento de volume, febre, eritema, calor local, restrição do movimento. Às vezes, isso torna difícil o diagnóstico diferencial com osteomielite, artrite séptica e sinovite concomitante (BAUN, 2017), que devem receber acompanhamento ortopédico (BRASIL, 2009).

O mecanismo da dor abdominal não está completamente esclarecido, podendo ocorrer falcização eritrocitária mesentérica e acometimento vertebral com compressão de raízes nervosas (BRASIL, 2009). A dor abdominal pode simular abdome agudo cirúrgico ou infeccioso, ou processos ginecológicos (ARAÚJO, 2012). É importante lembrar que, em crianças, não é incomum que as pneumonias, principalmente as de base, ocorram com dor abdominal (SOUZA, 2015).

A dor por vaso-oclusão deve ser distinguida de outras fontes de dor somática e visceral, como infarto ósseo ou sequestro esplênico, pois podem requerer tratamentos adicionais juntamente com (mas não em vez de) analgesia, ou diagnóstico diferencial com complicações potencialmente fatais como síndrome torácica aguda e acidente vascular isquêmico (STEINBERG, 2017).

É fundamental considerar a gravidade da dor em face da apresentação de um ou mais dos seguintes fatores de risco: febre acima de 38°C, desidratação, palidez, vômitos recorrentes, dor abdominal ou lombar; sinais respiratórios; sintomas neurológicos, letargia; cefaleia; dor associada com extrema fraqueza ou perda de função local; dor que não melhora com medidas de rotinas (repouso, líquidos e analgésicos comuns) (BRASIL, 2009; BAUN, 2017).

Os fatores que podem piorar a gravidade da dor incluem: uso insuficiente de analgesia de opióides devido a efeitos colaterais ou preocupações com a dependência de opióides, componentes psicológicos, dor neuropática, hipoventilação, insônia ou diminuição da ingestão de líquidos devido à dor também pode contribuir (BAUN, 2017).

Indivíduos com doença falciforme com dor intensa desenvolvem eventos pulmonares agudos ou episódios hipóxicos. Portanto, a avaliação contínua ou intermitente da oximetria de pulso deve fazer parte dos sinais vitais de rotina para esses indivíduos, juntamente com um acompanhamento das alterações clínicas, incluindo taquipneia, sibilância, retração muscular intercostal e / ou batimento de asa nasal (BAUN, 2017).

O manejo da dor em crianças é particularmente difícil, primeiro pelo desafio em precisar a intensidade de um sintoma subjetivo, segundo pela falta de diretrizes eficientes e específicas (BRUNETTA, 2010). A escolha de um instrumento de avaliação da intensidade da dor deve considerar a condição clínica, idade e nível cognitivo da criança. Crianças pequenas podem exibir irritabilidade ou dor na palpação, mas podem não ser capazes de fornecer uma descrição verbal (BRASIL, 2013).

Para crianças até quatro anos de idade, a dor pode ser avaliada pela escala de Faces de Wong-Baker que consiste em seis desenhos de faces ordenadas de forma crescente em nível de intensidade da dor ou angústia. Solicita-se que o paciente escolha a face que melhor representa a sua dor atual, mas exige do indivíduo a capacidade de abstração – Figura 1 (PONTES, 2014).

As crianças com mais de quatro anos de idade, podem mensurar a intensidade da dor usando palavras, números, figuras e outros elementos, o mais simples e acessível possível, para que as intervenções para seu alívio tenham efetividade precisada. O Ministério da Saúde sugere como instrumento de avaliação a escala numérica, graduada de um a 10, na qual valores de um a três consideram dor leve; quatro a sete, dor moderada; e oito ou mais, dor grave – Figura 2 (BRASIL, 2013).

A dor pode durar de horas a dias, alguns pacientes nunca se tornam completamente sem dor (SOUZA, 2015). Um estudo descreveu quatro fases de um episódio doloroso: fase prodrômica que consiste em dores e / ou parestesias com duração de até 24 horas antes do desenvolvimento de dor aguda; fase inicial do infarto caracterizada pelo início da dor até o pico no segundo ou terceiro dia; fase pós-infarto de dor forte persistente, com sintomas inflamatórios mais proeminentes nesta fase; até a fase de recuperação (BRUNETTA, 2010).

A perspectiva do paciente (ou dos familiares) deve ser procurada em relação à dor típica ou atípica dos episódios habituais de dor. A intensidade da dor pode variar de leve a debilitante, o que vai determinar a escolha pela analgesia adequada, com atenção à analgesia já frequentemente utilizada pelo paciente (SOUZA, 2015).

Segundo o Ministério da Saúde, todos os pacientes com doença falciforme devem realizar hemograma e reticulócitos no momento da admissão (BRASIL, 2013), mas a propedêutica complementar não deve atrasar a analgesia adequada.

Outros exames poderão ser solicitados de acordo com a presença de outras complicações específicas como na ocorrência de febre, a seguir a rotina específica para abordagem do paciente falciforme febril. A crise algica arrastada ou localizada na região torácica, exige monitoramento da oximetria de pulso, além de radiografia de tórax, devido a possibilidade de instalação rápida de complicações pulmonares. Em casos de dor abdominal: verificar função hepática, amilase, sorologia para Parvovírus B19 (se possível), ecografia de abdome, se dor lombar solicitar sumário de urina com urocultura e antibiograma. Se alterações neurológicas: considerar exames complementares de imagem como tomografia computadorizada (BRASIL, 2009).

Radiografias de membros não necessitam ser realizadas rotineiramente, exceto se houver dor persistente, edema inexplicável associado à febre ou proteína C reativa (PCR) elevada, levando à suspeição de osteomielite (BAUN, 2017). Nesse caso, a cintilografia é o exame mais sensível. Se suspeitar de artrite séptica, iniciar antibioticoterapia, coletar hemocultura e solicitar imediata avaliação do ortopedista (BRASIL, 2009).

4.1.2 MANEJO TERAPÊUTICO

A assistência multidisciplinar ao indivíduo com anemia falciforme inicia-se com o acolhimento e a classificação de risco para o atendimento (MIRANDA, 2016). O guideline baseado em evidências do Instituto Nacional do Coração, Pulmão e Sangue (NHLBI) define que a dor aguda deve ser considerada como critério de gravidade na emergência, com plano

de triagem que visa que o atendimento médico seja realizado e a analgesia estabelecida em até trinta minutos (BAUN, 2017).

A maioria dos pacientes com dor só procura atendimento médico quando a dor ultrapassou o que eles podem manejar em casa com analgésicos comuns e opióides orais (STEINBERG, 2017). Analgesia é a medida mais importante no tratamento da crise dolorosa - Tabela 2 em anexo. Os analgésicos devem ser introduzidos de forma sistemática, categórica, e não apenas quando solicitados pelo paciente. Estudos mostram que a resolução das crises vaso-oclusivas ocorre de maneira mais rápida, quando a infusão de analgésicos é mandatoriamente programada em horários determinados, quando comparada com administração conforme necessidade do paciente (MIRANDA, 2015).

A progressão na escada de analgesia deve ser realizada até a obtenção do controle da dor (BRASIL, 2009). Nos casos em que a dor se apresente com leve intensidade (1º degrau da escada sugerida pela OMS), a analgesia pode ser feita com medicamentos não-opióides. A dipirona e o paracetamol apresentam ação analgésica e antitérmica, mas não têm ação anti-inflamatória. Recomenda-se que cautela ao prescrever paracetamol se febre, desidratação, doença hepática e baixa ingestão oral aumentam o risco de hepatotoxicidade por esta droga nessas condições (TOSTES, 2009).

O uso de anti-inflamatórios não esteroidais (AINE) deve ser cauteloso, devido ao possível comprometimento renal secundário à doença de base (BAUN, 2017). Portanto, devem ser prescritos quando houver indicação precisa, e pelo menor tempo possível, quando a criança apresentar sintomas refratários após o uso de analgésicos como paracetamol ou dipirona (TOSTES, 2009). Nesta classe, há a preferência de uso pelo ibuprofeno, pois possui menos efeitos colaterais, apesar de menor efeito anti-inflamatório. Os inibidores seletivos (meloxicam e nimesulida) e os inibidores específicos da COX2 (celecoxibe) ainda não estão aprovados pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) para uso em crianças (SOUZA, 2015).

Os opióides devem ser utilizados em quadros dolorosos moderados a intensos. A Organização Mundial de Saúde (OMS) publicou recentemente que a escada analgésica de três degraus (sendo o 1º degrau a crise leve, o 2º degrau a crise moderada, e o 3º degrau a crise grave) deve ser abandonada em favor da de dois degraus, dando preferência a pequenas doses de opióides fortes ao invés da utilização de opióides fracos como codeína e tramadol, no caso dos analgésicos não opióides serem insuficientes para o alívio da dor (KRAYCHETE, 2014).

A Academia Americana de Pediatria e a US Food and Drug Administration (FDA) restringiram o uso dessas medicações na faixa etária pediátrica (FDA, 2016).

A codeína tem sido relacionada a polimorfismos genéticos na atividade da enzima CYP2D6 resultando em metabolização hepática variável, em que alguns indivíduos não apresentam resposta à codeína (metabolizadores lentos) e outros apresentam com alta atividade enzimática (metabolizadores ultrarrápidos), que produzem altos níveis séricos de morfina a partir de doses terapêuticas normais de codeína e podem sofrer efeitos de depressão respiratória e apneia (FDA, 2016).

O tramadol é um analgésico opióide com efeitos favoráveis para o controle da dor moderada em adultos, porém não existe atualmente qualquer evidência disponível para a sua eficácia e a segurança para as crianças. O tramadol não está licenciado para uso pediátrico em vários países. Se a intensidade da dor associada a uma afecção é avaliada como moderada ou intensa, a administração de um opióide forte é necessária (KRAYCHETE, 2014).

A meperidina é outro opióide muito prescrito na prática clínica. Entretanto, seu metabólito normeperidina tem meia-vida longa (15 a 40 horas) e pode se acumular e causar toxicidade, principalmente neurológica, com crises convulsivas, delirium e mioclonia. Portanto, seu uso não é recomendado no controle da dor do doente falciforme (BAUN, 2017).

O fármaco de primeira escolha e de larga utilização na prática clínica para pacientes com AF e dor intensa é a morfina (MIRANDA, 2015). A morfina é um agonista completo do receptor μ , sendo a droga de escolha para se alcançar analgesia rápida nos doentes falciformes. A dose da morfina intravenosa é 0,1 mg / kg, dose inicial máxima de 10 mg.

Outros agonistas como a hidromorfona (não disponível no Brasil), a oxycodona, o fentanil (endovenoso ou transdérmico) são também eficazes no controle da dor (BAUN, 2017). Em crises dolorosas graves em pacientes com disfunção renal ou hepática significativa, o fentanil (administrado por via intravenosa) tem sido usado em unidade de terapia intensiva devido à sua potência, à possibilidade de não alterar a estabilidade hemodinâmica e à rápida duração de ação (KRAYCHETE, 2014).

A reavaliação é feita logo após a administração de opióides terem efeito, por exemplo, 20 minutos após a administração da morfina. Indivíduos com dor intensa podem requerer doses repetidas de morfina intravenosa 0,02 a 0,05 mg / kg a cada 20 a 30 minutos para obter alívio da dor. Não é recomendado o ajuste da dose de opióide antes do tempo esperado de início pico de alívio da dor, pois isso pode levar a efeitos colaterais significativos, como depressão respiratória ou sonolência (BAUN, 2017).

Existe a modalidade em que a medicação pode ser fornecida por dose intermitente ou infusão contínua. No entanto, esta opção requer monitoramento rigoroso, mais bem estabelecido em unidades de terapias intensivas que em unidades de prontos-socorros, e conhecimentos adequados para determinar as configurações corretas e evitar complicações (BAUN, 2017).

Ao instituir a terapia com opióides, faz-se necessário a monitorização do paciente em virtude dos possíveis efeitos colaterais da droga, que incluem depressão respiratória, náuseas, vômitos e constipação intestinal. Dessa forma a equipe de enfermagem deve estar vigilante, a partir da avaliação regular dos sinais vitais, da disposição do antagonista a beira leito e a sinalização à equipe médica na ocorrência do início dos sinais (STEINBERG, 2017).

Outro pilar do tratamento deve ser a atenção ao estado de hidratação do paciente com doença falciforme em processo de crise. Os rins de pessoas com doença falciforme não concentram a urina adequadamente, a hipostenúria é o defeito renal precoce mais comum no paciente com doença falciforme, o que resulta em um controle fraco dos fluidos corporais (OKOMO, 2015).

A hidratação oral deve ser estimulada em casos leves; no entanto, se esta estiver prejudicada, e em casos moderados a graves, deve ser instituída a hidratação endovenosa, com monitorização cuidadosa da criança em questão (STEINBERG, 2017).

A hidratação deve ser administrada de maneira a corrigir os déficits e cobrir as perdas em andamento, mantendo-se o paciente em estado euvolêmico. O volume dos fluidos endovenosos não deve ultrapassar as necessidades hídricas diárias (NHD), incluindo o volume de diluição das medicações (STEINBERG, 2017). Destaca-se a necessidade do monitoramento do peso diário e o controle do balanço hídrico a cada período pela equipe de enfermagem, realizando o registro para todos os líquidos infundidos e perdidos pelo paciente (MIRANDA, 2016).

Atenção deve ser dada se a transfusão sanguínea for indicada, pois acarretará em sobrecarga hídrica extra (FIELD, 2017). Deve-se tomar cuidado com a hidratação excessiva, pois a mesma diminui a pressão oncótica do plasma e aumenta a pressão hidrostática, com risco de edema pulmonar (especialmente em pacientes com nefropatia, cardiopatia ou pneumopatia prévia) (PIVA, 2015).

Se a desidratação estiver presente, a hipovolemia deve ser corrigida com a administração de solução isotônica (FIELD, 2017), ou seja, a solução salina a 0,9 por cento é adequada para manter a estabilidade hemodinâmica.

A manutenção deve ser infundida com fluidos hipotônicos intravenosos pelo método padronizado de Holliday-Segar (HEENEY, 2015). Os eletrólitos devem ser adequados e corrigidos se necessário, pois o aumento da osmolaridade plasmática secundária à redução do volume plasmático leva à desidratação intracelular, polimerização da hemoglobina e piora da falcização, agravando a crise vaso-oclusiva (TOSTES, 2009).

A administração de oxigênio deve ser realizada se houver hipoxemia, com evidência de diminuição clinicamente significativa da saturação de oxigênio da hemoglobina (tipicamente, de mais de quatro pontos percentuais) quando comparada com a linha de base do paciente. O raciocínio para esta abordagem é que, quando a suplementação de oxigênio é fornecida desnecessariamente, pode mascarar, de forma temporária, um declínio do estado respiratório do paciente (BAUN, 2017).

A transfusão sanguínea não está indicada de rotina (BRASIL, 2013). As recomendações para indicação de transfusão serão abordadas no item 4.8 deste trabalho.

Não há evidências suficientes para apoiar o uso de magnésio no tratamento da dor. Um estudo randomizado para avaliar a eficácia do magnésio no cenário de dor aguda em crianças não apresentou nenhum benefício (BAUN, 2017)

Também não há evidências sólidas do benefício de glicocorticoides para episódios dolorosos agudos. Os glicocorticoides são comumente usados para tratar estados inflamatórios, no entanto, seu uso parece estar implicado em internações mais prolongadas e relacionado a efeito rebote, o que resulta em mais reinternações (BAUN, 2017).

O óxido nítrico (NO) não está indicado no tratamento agudo da dor. O NO foi avaliado em pacientes com doença falciforme devido às suas propriedades no músculo liso vascular relaxante, o que poderia potencialmente aumentar a oxigenação através de efeitos na ventilação pulmonar / perfusão semelhantes à da hipertensão pulmonar, entretanto, não foram encontrados resultados significantes (BAUN, 2017).

São consideradas benéficas abordagens não farmacológicas adjuvantes no tratamento da dor, como práticas de relaxamento, acupuntura, reduzir o medo e a ansiedade com suporte psicológico; estimular o uso de espirometria de incentivo, enquanto acordado; e repouso relativo durante o quadro agudo da dor. Porém, a deambulação e atividade devem ser incentivadas o mais precoce possível (TOSTES, 2009).

Na correta abordagem da dor aguda na crise falciforme é fundamental que sejam evitadas terapias ineficazes. A terapia com placebo nunca deve ser usada, pois prejudica a relação médico-paciente e prolonga a duração da dor (BAUN, 2017).

4.2 ABORDAGEM DO PACIENTE FEBRIL

A febre é um sintoma comum de apresentação para muitas manifestações da doença falciforme. Pode ocorrer nas crises dolorosas vaso-oclusivas ou na síndrome torácica aguda, (TOSTES, 2009), mas pode ser o primeiro indicador de uma infecção bacteriana grave.

As infecções constituem a principal causa de óbito na doença falciforme na infância, cerca de um quarto do total (ROGERS, 2017), sendo a meningite, pneumonia e septicemia as principais responsáveis (BRAGA, 2007). Portanto, a presença de febre nessa população é considerada uma urgência médica.

Pacientes com doença falciforme são mais susceptíveis a infecções por causa de sua perda precoce de função esplênica, tornando-os incapazes de “filtrar” as bactérias da corrente sanguínea, além de alterações do complemento, das imunoglobulinas, da função leucocitária e da imunidade celular (SAVLOV, 2014).

As infecções também induzem ao aumento de fibrinogênio e estimulam a aderência da célula falciforme ao endotélio, o que promove a vasoconstrição e a hipóxia tecidual. Isto gera uma lesão tecidual que agudamente pode apresentar-se como crises dolorosas, acidente vascular cerebral, síndrome torácica aguda, determinantes da elevada morbimortalidade (BRAGA, 2007).

Os principais agentes envolvidos são os organismos encapsulados (*Streptococcus pneumoniae* e *H. Influenzae tipo B*) (ROGERS, 2017). Embora a mortalidade tenha diminuído após os avanços realizados com a instituição da profilaxia com penicilina e o advento das vacinas pneumocócicas conjugadas (PATEL, 2013), a prevalência de bacteremia permanece significativa em 0,8 a 4% (BASKIN, 2013),

O curso clínico de infecção em um paciente com doença falciforme é frequentemente mais severo que em indivíduos sem a doença (ROGERS, 2017). O risco de a criança com doença falciforme adquirir infecção pelo pneumococo, quando comparado com a população normal, é cem vezes maior para bacteremia e quatrocentas vezes maior para sepsis ou meningite; já em relação ao *H. influenzae tipo B* o risco é cerca de duas a quatro vezes maior (BRAGA, 2007).

Infecções graves por outros microorganismos que não são evitáveis por imunização, tais como *Escherichia coli*, *Staphylococcus aureus* e *Mycoplasma pneumoniae* continuam a ocorrer nesta população (ROGERS, 2017).

Esses pacientes também são mais susceptíveis a infecções por *Salmonella* sp, podendo ser responsável por osteomielite, bacteremia, pneumonia e abscesso esplênico. A salmonela não costuma ter predileção por idade, embora tenha sido observado um aumento na sua incidência linearmente com a faixa etária (BRAGA, 2007).

As infecções virais também podem ser mais virulentas em indivíduos com doença falciforme (por exemplo, parvovírus, H1N1, vírus Zika), possivelmente devido ao aumento de falcização e a uma resposta inflamatória exacerbada (HIRST, 2009). É descrito que a infecção pelo vírus influenza altera a função dos neutrófilos – a primeira linha de defesa contra as infecções bacterianas (BRAGA, 2007).

4.2.1 AVALIAÇÃO PROPEDEÚTICA

A febre em crianças com doença falciforme é uma das muitas lacunas de evidências nas diretrizes. Embora não rigorosamente estudado, a maioria dos centros sugere avaliação médica com temperaturas determinadas, em geral, acima de 38,5°C. (BASKIN, 2013). Os pacientes devem ser avaliados dentro de quatro horas após o início da febre, isso deve ocorrer mesmo se a febre desaparecer rapidamente com ou sem antipiréticos. (SCHULTZ, 2015).

Na investigação do paciente febril é recomendado anamnese minuciosa. No exame físico investigar possíveis focos de infecção (otoscopia, oroscopia); lesões de pele; avaliar dor localizada ou infarto, incluindo dor ao longo de qualquer dos ossos longos ou esterno (BRASIL, 2013).

É fundamental verificar o estado geral do paciente, estado de hidratação, sinais de palidez, perfusão, o monitoramento de pressão arterial, frequência cardíaca, frequência respiratória, oximetria de pulso, a fim de identificar precocemente uma provável sepse ou quadro de instabilidade hemodinâmica (ROGERS, 2017).

O tamanho do baço deve ser medido sempre no exame físico da criança com doença falciforme, para detectar ampliação esplênica e qualquer alteração da linha de base, que pode estar associada com crise de sequestro esplênico (ROGERS, 2017).

O exame neurológico deve procurar sinais de irritação meníngea ou alteração de estado mental. Embora não associado à febre, o acidente vascular cerebral agudo é uma complicação bastante comum de doença falciforme e que deve ser considerado sempre que um paciente com doença falciforme procura avaliação médica (BRASIL, 2013). O manejo desse tipo de complicação está especificado no tópico deste trabalho 4.6.

Exames complementares devem ser solicitados à admissão: cultura de sangue, hemograma completo e contagem de reticulócitos em todos os pacientes com doença falciforme que tenham história de febre. É importante estar atento para a queda nos níveis de Hb e o desvio para a esquerda no leucograma (BRASIL, 2013). Durante o período de hospitalização recomenda-se o controle com hemograma e contagem de reticulócitos a cada dois dias (BRAGA, 2007).

Para as crianças menores de dois anos de idade com febre, bem como outros pacientes que apresentam sinais ou sintomas de infecção do trato urinário, devem ser solicitados a análise de urina e cultura de urina (ROGERS, 2017).

A radiografia de tórax não está indicada de rastreamento de febre de rotina, a sua solicitação somente está recomendada se estiverem presentes sinais ou sintomas respiratórios (BRASIL, 2013). A cintilografia óssea deve ser solicitada (se possível), quando houver febre e dor óssea localizada sugestiva de osteomielite; dever-se-á discutir com um ortopedista (ARAÚJO, 2012).

Em casos de dor abdominal intensa, testes de função hepática ou amilase e lipase sérica podem ser realizadas para avaliar se os sintomas estão relacionados a um processo abdominal subjacente, como colelitíase, colecistite, hepatite ou pancreatite. A ultrassonografia abdominal pode auxiliar no diagnóstico (BRASIL, 2013).

A depender da sintomatologia, alguns casos especiais devem ser considerados individualmente para cada condição. Nas crianças com sinais mínimos sugestivos de meningite, a punção lombar está indicada (BRASIL, 2013).

4.2.1 MANEJO TERAPÊUTICO

Nenhum conjunto de critérios foi firmemente estabelecido com precisão sobre qual paciente com doença falciforme e febre terá infecção bacteriana invasiva que requer a admissão hospitalar. A recomendação universal para admitir todos os pacientes com doença falciforme e febre pode levar ao resultado previsível, mas indesejável, de pacientes e famílias que escolhem procurar atendimento médico somente se tiver uma febre persistente ou piora clínica significativa. No entanto, é fundamental não perder uma infecção grave em um paciente que é imunocomprometido por falta de função esplênica (ROGERS, 2017).

Algumas diretrizes de especialidades propõem algumas indicações com maior rigor para a admissão, que são: (1) todas as crianças menores de dois anos de idade, com anemia falciforme (HbSS) ou talassemia de hemoglobina S β (talassemia por HbS β), geralmente mais

graves; (2) temperatura aferida superior a 40°C; (3) contagem de células brancas superior a 30.000 ou inferior a 5000, associadas a um risco aumentado de bacteremia; (4) se a hemoglobina estiver 2 g / dL ou mais abaixo da linha de base ou nível de hemoglobina ≤ 5 g / dL; (5) uma história de episódio anterior de bacteremia possui maior risco de infecção subsequente, particularmente com *S. pneumoniae*; (6) pacientes que têm acesso venoso central, linhas PICC ou cateteres venosos centrais implantados subcutaneamente; (7) sinais de toxicidade sistêmica, instabilidade hemodinâmica e / ou sinais de infecção grave como meningite; (8) a presença de outras manifestações da doença falciforme que exigem tratamento hospitalar, como síndrome torácica aguda, crise dolorosa, crise aplásica ou sequestro esplênico (ROGERS, 2017).

Todas as crianças que forem submetidas ao tratamento domiciliar com acompanhamento ambulatorial e não hospitalizadas deverão ser acompanhadas diariamente (BRASIL, 2013).

Os antibióticos empíricos devem ser prontamente administrados após a coleta da cultura, e seu início não deve ser atrasado. A terapia antibiótica é iniciada antes que as avaliações de imagem sejam realizadas ou os resultados do teste estejam disponíveis, idealmente dentro de 60 minutos de triagem (ROGERS, 2017).

As recomendações para a determinação do antibiótico baseiam-se na epidemiologia e nos padrões de sensibilidade antimicrobiana dos patógenos mais propensos a causar infecção.

Se há a suspeita de infecção por patógenos mais comuns (*S. pneumoniae* e *H. influenzae*), pode-se iniciar antibioticoterapia com amoxicilina com clavulanato ou cefuroxima (não disponível no nosso serviço) (BRASIL, 2009).

Em casos de febre sem foco determinado, a internação está indicada para a antibioticoterapia endovenosa, iniciando-se ampicilina com sulbactam (de 100 a 200 mg/kg/dia em 4 doses) ou ceftriaxona (dose de 100mg/Kg/dia). A identificação de algum foco (urinário, osteoarticular, meníngeo) demanda cobertura antimicrobiana específica (BRASIL, 2009).

Em casos graves de suspeita ou confirmação de meningite utilizar ceftriaxona na dose de 100mg/kg/dia (dose única máxima de 2 g) (BRASIL, 2013).

Se for confirmada ou existe suspeita forte de osteomielite, o esquema de cobertura deve abranger para *Staphylococcus aureus* e *Salmonella* sp. com oxacilina e ceftriaxona ou clindamicina e ceftriaxona. A ceftriaxona embora tenha havido relatos raros de hemólise

intravascular com administração repetitiva desse agente, ainda é o antibiótico de escolha nesta configuração (ROGERS, 2017).

O tratamento para a síndrome torácica aguda, que é indistinguível da pneumonia, em pacientes com doença falciforme deve incluir um antibiótico macrolídeo (opção para a azitromicina), além do regime antibiótico padrão (HEENEY, 2015).

O antibiótico está recomendado mesmo na presença de uma infecção viral documentada devido ao risco de infecção bacteriana secundária (ROGERS, 2017).

O isolamento, em hemocultura, de germes não cobertos pelo antimicrobiano em uso, indica a mudança no esquema de tratamento. Se os resultados da cultura são negativos, os antibióticos devem ser descontinuados quando o paciente estiver afebril por 24 a 48 horas, mesmo que a necessidade de hospitalização contínua permaneça (ROGERS, 2017).

Os pacientes poderão receber alta com antibiótico oral após 72 horas sem febre, sem toxemia e com nível de Hb segura. Todos os pacientes deverão ser reavaliados dentro de uma semana após a alta (ARAUJO, 2012).

4.3 ABORDAGEM DA SÍNDROME TORÁCICA AGUDA

A síndrome torácica aguda (STA) é definida como uma nova opacidade na radiografia de tórax acompanhada de febre e / ou sintomas respiratórios em um paciente com doença falciforme (VICHINSKY, 2016). É uma forma de doença pulmonar, potencialmente grave, que pode progredir para síndrome da angústia respiratória do adulto (SARA) (CREARY, 2014).

É a forma mais comum de doença pulmonar aguda em pacientes com doença falciforme. É a segunda causa de hospitalização com uma taxa relatada de 12,8 hospitalizações por 100 pacientes-ano (HEENEY, 2015). É a principal causa de mortalidade por doença falciforme, cerca de 25% (VIEIRA, 2015).

O processo fisiopatológico se deve à (1) inflamação secundária à infecção ou embolia gordurosa da medula óssea necrótica levando a hipóxia alveolar e hipoxemia local subsequente com obstrução de vias aéreas menores, colapso de espaços de ar distal, armadilhas de ar e relações de ventilação alteradas; (2) por hipóxia alveolar regional da atelectasia, edema pulmonar, broncoespasmo, dor de crise vaso-oclusiva que envolve a costela, coluna vertebral ou abdome, levando a incompatibilidade ventilação / perfusão local,

ou a administração de terapia opióide excessiva; (3) ou por disfunção endotelial da microvasculatura pulmonar com aumento da expressão de moléculas de adesão vascular, aumento da ativação da coagulação plaquetária e plasmática e metabolismo desordenado de óxido nítrico que conduz a tromboembolismo e / ou hemólise (HEENEY, 2015).

Ou seja, as etiologias são complexas e incluem vaso-oclusão pulmonar e isquemia, pneumonia, embolização gordurosa e tromboembolismo. A causa específica em 46% dos casos não é identificável; o infarto pulmonar corresponde a 16% e a embolia gordurosa, com ou sem infecção 9%; ou pode ser multifatorial (HEENEY, 2015).

Nas crianças, a infecção e a crise vaso-oclusiva são as causas identificáveis mais comuns. Os agentes infecciosos principais são a *Chlamydia pneumoniae* - 7%; Infecção por *Mycoplasma pneumoniae* - 7%; Infecção viral – 6% (por exemplo, vírus respiratório sincicial, parvovírus, rinovírus) e outros organismos bacterianos como *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Klebsiella* e *pneumococo* (PIVA, 2015).

Quase metade dos pacientes com STA desenvolve esse distúrbio durante a hospitalização por outra complicação da doença vaso-oclusiva. Pacientes com crise vaso-oclusiva correm o risco de hipoventilação, resultando em hipoxemia devido à dor local e à administração de terapia com opióides (VIEIRA, 2015).

A asma é frequentemente vista em pacientes com doença falciforme e pode representar uma condição distinta ou sobreposta. Pacientes com anemia falciforme diagnosticados com asma, apresentaram duas a quatro vezes mais probabilidades de desenvolver STA do que aqueles sem asma, tiveram internações mais longas e experimentaram maior incidência de episódios dolorosos (KLINGS, 2016).

Recentemente, foram descritos marcadores genéticos para um risco aumentado de STA. As observações de elevação da atividade da arginase plasmática, diminuição do óxido nítrico (NO) e polimorfismos do gene da óxido nítrico sintase podem fornecer uma possível ligação biológica entre doença falciforme, asma, STA. Não há testes clínicos para prever quais pacientes com crise vaso-oclusiva estão em risco de STA. A fosfolipase A2 e a PCR foram propostas como possíveis marcadores de laboratório, uma vez que ambos aumentam horas antes do desenvolvimento de STA (HEENEY, 2015).

Além disso, uma associação com o desenvolvimento de STA foi relatada com disfunção endotelial e o metabolismo do óxido nítrico, cirurgia abdominal, radicais livres e tabagismo (CARVAJAL, 2015).

A apresentação, o curso natural, os mecanismos causais e a taxa de mortalidade da síndrome torácica aguda diferem com a idade. As crianças são mais propensas a apresentar febre, tosse, sibilância, esforço respiratório com batimento de asa nasal, sem predileção distinta para qualquer um dos lobos dos pulmões na radiografia de tórax. Em crianças, a febre está presente em 85% dos casos. As crianças mais velhas (≥ 10 anos de idade) e os adultos são mais propensos a apresentar dor torácica, dor no braço e / ou nas pernas e falta de ar (BAUN, 2016).

4.3.1 AVALIAÇÃO PROPEDEÚTICA

É essencial o acompanhamento cuidadoso do estado respiratório clínico em pacientes com STA. O monitoramento deve incluir avaliações da frequência respiratória; da ausculta pulmonar (sibilância, estertores); do uso de músculos acessórios da respiração; SpO₂ (hipoxemia). Essas avaliações devem ser realizadas em um horário regular (por exemplo, a cada quatro horas) (HEENEY, 2015).

A investigação laboratorial inclui o hemograma com contagem de reticulócitos (recomendação válida para todos os pacientes admitidos no pronto-socorro); hemocultura (se febre), oximetria de pulso; sorologia para *Mycoplasma pneumoniae*, se possível, quando há forte suspeição clínica para STA (BRASIL, 2013).

Se o paciente é febril, deve ser coleta cultura de sangue. A cultura de outros locais (por exemplo, urina, fezes) deve ser obtida conforme indicado clinicamente (BRASIL, 2009). A função hepática e renal deve ser cuidadosamente monitorizada, uma vez que a falha multiorgânica pode se desenvolver em face da doença pulmonar progressiva (BAUN, 2016).

Para pacientes admitidos com vaso-oclusiva grave, particularmente com dor torácica, recomenda-se a solicitação de radiografia de tórax. Aproximadamente 61 por cento dos casos de STA não foram clinicamente suspeitas pela avaliação de médicos antes do diagnóstico por imagem. Os pacientes que demonstram esforços respiratórios restritivos e / ou hipoxemia em repouso, devem ter radiografias de tórax repetidas dentro de 24 a 48 horas após a admissão, dado que STA frequentemente se desenvolve após a admissão para CVO (HEENEY, 2015).

4.3.2 MANEJO TERAPÊUTICO

Dado a gravidade clínica da STA, mesmo o diagnóstico de um caso clinicamente leve deve induzir a internação. O estado clínico desses pacientes pode deteriorar-se rapidamente se o insulto pulmonar subjacente não for revertido. O manejo da criança com STA grave é desafiador, e o apoio para uma unidade de terapia intensiva é geralmente necessário.

A analgesia adequada de dores torácicas e abdominais é importante para prevenir a hipoventilação e a atelectasia. Se a desidratação estiver presente, esta deve ser corrigida para o estado euvolêmico. O manejo hídrico para o paciente falciforme foi abordado com mais detalhes dentro da abordagem de crise vaso-oclusiva, e segue a mesma recomendação.

Como a infecção é uma das causas mais comuns de STA, recomendamos a cobertura de antibióticos de amplo espectro para todos os pacientes com clínica de STA. A cobertura empírica de amplo espectro com uma cefalosporina de terceira geração (por exemplo, ceftriaxona ou cefotaxima) para cobertura bacteriana associada a macrolídeo para cobertura de organismos atípicos deve ser iniciada imediatamente após a admissão. Para pacientes tratados com azitromicina, a duração é de cinco dias (ARAUJO, 2012).

Oxigênio suplementar deve ser considerado se hipoxemia. Para pacientes com esforço respiratório progressivo e necessidades contínuas de oxigênio, o uso de ventilação não invasiva, como a pressão positiva contínua das vias aéreas (CPAP ou BPAP) pode ser útil (HEENEY, 2015).

Em pacientes com quadro de hiperreatividade brônquica, os broncodilatadores inalatórios devem ser usados, mesmo que o paciente não esteja “sibilando”. Algumas diretrizes recomendam que os broncodilatadores podem ser considerados mesmo que o paciente não tenha história de doença prévia de asma, já que tem demonstrado melhora clínica em alguns estudos (KLINGS, 2016).

Não há dados sobre o uso de corticosteroides em STA grave. Existe um potencial de recidiva e/ou "rebote" de CVO quando os corticosteroides são rapidamente interrompidos e o seu uso prolongado pode predispor à embolia gordurosa (HEENEY, 2015).

Em pacientes com síndrome torácica aguda (STA), a terapia transfusional melhora a oxigenação e deve ser considerada no início do tratamento desses pacientes. A transfusão sanguínea geralmente é usada para prevenir insuficiência respiratória em casos graves de STA

ou em pacientes que mantêm queda progressiva do Ht mesmo em face de outras terapias (DASTGIRI, 2016).

4.4 ABORDAGEM DA CRISE APLÁSICA

A crise aplásica é caracterizada por uma queda aguda no nível de hemoglobina causada por uma parada transitória da eritropoiese, levando a reduções abruptas nos precursores de células vermelhas na medula óssea e um número marcadamente reduzido de reticulócitos no sangue periférico (tipicamente reticulócitos < 1,0 por cento, contagem absoluta de reticulócitos <10 000 por microL) (VICHINSKY, 2017).

A infecção é a causa típica. A maioria dos casos em crianças segue a infecção pelo parvovírus humano B19 (70% dos casos), que invade especificamente proliferantes progenitores eritroides. Outras causas relatadas de aplasia transitória são infecções por *Streptococcus pneumoniae*, *Salmonella* sp, outros estreptococos e vírus EpsteinBarr (VICHINSKY, 2017).

4.4.1 AVALIAÇÃO PROPEDEÚTICA

Clinicamente, apresenta-se por palidez, febre, desconforto respiratório, sintomas de anemia aguda sem aumento esplênico; em situações mais severas, pode evoluir com descompensação hemodinâmica grave e choque hipovolêmico (ARAUJO, 2012).

No laboratório, observa-se redução acentuada dos níveis de hemoglobina; reticulocitopenia é a característica desta complicação, fazendo diagnóstico diferencial com sequestro esplênico que cursa com reticulocitose. É fundamental fazer o acompanhamento pelo quadro clínico associado ao hemograma com contagem de reticulócitos (BRASIL, 2009).

4.4.2 MANEJO TERAPÊUTICO

O tratamento é sintomático e, se necessário, há que recorrer a transfusões de concentrado de hemácias. A monitorização do estado hemodinâmico possibilitará a indicação precisa de hemotransfusão (BRASIL, 2009).

Pacientes com crise aplásica transitória tipicamente têm restauração da eritropoiese e reaparecimento de reticulócitos no sangue periférico dentro de 2 a 14 dias. Aplasia recorrente do parvovírus é rara, presumivelmente devido à imunidade persistente. No entanto, a recorrência por outras causas não é incomum (VICHINSKY, 2017).

4.5 - ABORDAGEM DO SEQUESTRO ESPLÊNICO

A crise de seqüestro esplênico é caracterizada por uma queda aguda do nível de hemoglobina (>2g/dL) causada por vaso-oclusão no baço e agrupamento esplênico de glóbulos vermelhos (VICHINSKY, 2017). Uma grande porcentagem do volume sanguíneo total pode ser seqüestrado no baço, levando a sintomas de anemia aguda e choque hipovolêmico (BRASIL, 2013).

O seqüestro esplênico é um quadro grave, com mortalidade elevada de dez a quinze por cento (ARAUJO, 2012). Possui progressão rápida, pacientes podem evoluir para o óbito antes que as transfusões possam ser administradas (VICHINSKY, 2017).

O seqüestro esplênico ocorre tipicamente em indivíduos cujos baços ainda não se tornaram fibróticos devido ao infarto esplênico repetido. Ocorre em até 30 por cento das crianças com doença falciforme (VICHINSKY, 2017). Na anemia falciforme (HbSS), tal intercorrência inicia-se a partir dos cinco meses de vida até os 2 anos. Nas pessoas com outras associações falciformes que permaneçam com o baço aumentado, é possível uma crise dessa natureza após a infância (BRASIL, 2009).

A etiologia é desconhecida, porém infecções virais parecem preceder a maioria dos episódios. A infecção por Parvovírus B19 pode ser um fator de risco para o seqüestro esplênico, embora esteja mais comumente associada à crise aplástica (BRASIL, 2009).

4.5.1 AVALIAÇÃO PROPEDEÚTICA

O seqüestro esplênico pode apresentar-se clinicamente através de mal estar súbito, taquicardia, palidez, taquipneia, dor e distensão abdominal. A esplenomegalia geralmente é dolorosa (BRASIL, 2013).

É possível destacar quatro características: Aumento do volume do baço; queda na concentração de hemoglobina de pelo menos 2 g/dL do basal; trombocitopenia; reticulocitose persistente (BRUNETTA, 2010).

No exame físico avaliar sinais vitais e estabilidade hemodinâmica. Atenção no controle de diurese (VICHINSKY, 2017).

Avaiiação complementar laboratorial deve conter hemograma, função renal e hepática e dos fatores de coagulação (BRASIL, 2013).

4.5.2 MANEJO TERAPÊUTICO

A hospitalização deve ser imediata. Seu manejo é baseado em restaurar a volemia. A correção com soluções cristaloides pode ser feita, enquanto se aguarda a transfusão de hemácias (BRASIL, 2009).

A indicação da transfusão deve ser judiciosa, com a finalidade de manter um nível mínimo de Hb que possibilite estabilidade hemodinâmica (VICHINSKY, 2017). O volume sanguíneo total está sequestrado no baço, após a resolução do sequestro, pode causar hiperviscosidade sanguínea, o que aumenta o risco de acidentes vasculares isquêmicos (BRUNETTA, 2010).

A esplenectomia de urgência pode ser necessária, e a eletiva deverá ser programada após duas crises de sequestro esplênico, ou após um primeiro episódio grave, para prevenir a recorrência (BRUNETTA, 2010).

A esplenectomia está indicada se a criança tiver mais de 5 anos, vacinando-a contra o *Streptococcus pneumoniae*, previamente à cirurgia. Não foi relatado aumento de infecções bacterianas no pós-operatório imediato e tardio, no entanto, foi registrado um aumento de crises vaso-oclusivas (VICHINSKY, 2017).

Crianças menores de cinco anos de idade, alternativa terapêutica recorre a programa de transfusão crônica ou hipertransfusão, mantendo Hb S < 30%, e à educação em saúde familiar quanto à palpação e mensuração das dimensões do baço (BRASIL, 2013).

4.6 - ABORDAGEM DAS COMPLICAÇÕES NEUROLÓGICAS

A doença falciforme está associada a uma série de complicações cerebrovasculares e outras complicações neurológicas. Convulsões e epilepsia são de duas a três vezes mais comuns em indivíduos com doença falciforme em comparação com outras populações (GEORGE, 2017).

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 ocorre em consequência de ruptura de pequenos vasos, a partir de neoformações vasculares ou de aneurismas (VICHINSKY, 2017).

O AVC isquêmico é mais comum do que o AVC hemorrágico na infância. Sem intervenção, até 11 por cento terão um acidente clinicamente aparente aos 20 anos de idade e um terço terá um acidente vascular cerebral aos 45 anos (GEORGE, 2017). Houve diminuição

de 90% da incidência de AVC na infância após o estudo STOP que evidenciou a importância do “screening” ultrassonográfico de hiperfluxo das artérias cerebrais na profilaxia primária de evento isquêmico (BRUNETTA, 2010).

Outros eventos neurovasculares, incluindo ataques isquêmicos transitórios (TIAs) e infartos cerebrais silenciosos também podem ocorrer e causar morbidade grave, incluindo déficits neurocognitivos e comportamentais (GEORGE, 2017).

4.6.1 AVALIAÇÃO PROPEDEÚTICA

As manifestações neurológicas geralmente são focais e podem incluir hemiparesia, hemianestesia, deficiência do campo visual, afasia e paralisia de nervos cranianos. Sinais mais generalizados, a exemplo do coma e das convulsões, podem ocorrer (BRASIL, 2013).

As pessoas que apresentam sintomas neurológicos agudos devem sempre ser internadas. Devem ser feitas avaliação neurológica imediata, hemograma completo com reticulócitos. Aumentar possibilidade de meningite se apresentar febre ou cefaleia (BRASIL, 2013).

A investigação deve constar de tomografia computadorizada de crânio sem contraste. 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 (BRASIL, 2009).

4.6.2 MANEJO TERAPÊUTICO

O tratamento do episódio agudo deve ser realizado em regime hospitalar, com disponibilidade de suporte hemodinâmico e ventilatório, quando necessário. Se houver diminuição do nível de consciência, a via aérea deve ser protegida. Os pacientes devem ser monitorizados, devido à gravidade do quadro (BRASIL, 2009).

A administração de oxigênio suplementar está indicada o mínimo possível, apenas para manter uma saturação acima de 94%. Devem ser asseguradas precauções para minimizar o choro e a hiperventilação, que podem diminuir a PaCO₂ e, assim, induzir ou piorar a isquemia cerebral por vasoconstrição (GEORGE, 2017).

Evitar hipotensão, hipovolemia, hipertermia e hiperglicemia. O acesso intravenoso e hidratação com fluidos isotônicos, conforme descrito anteriormente, tipicamente em uma vez e meia a taxa de manutenção (GEORGE, 2017).

A transfusão está recomendada para pacientes com doença falciforme que sofram de AVC isquêmico agudo confirmado radiologicamente. O objetivo da transfusão é diminuir a

porcentagem de HbS para ≤ 30 por cento da hemoglobina total e apontar para um nível total de hemoglobina de aproximadamente, mas não superior a 10 g / dL (GEORGE, 2017).

Para a maioria dos pacientes que recebem transfusão, a exsanguinotransfusão (transfusão de troca) é sugerida preferencialmente em vez de transfusão simples (BRUNETTA, 2010). A transfusão simples pode não diminuir a porcentagem de hemoglobina S suficientemente sem causar hiperviscosidade ou sobrecarga de volume transfusional. No entanto, é apropriado iniciar a transfusão simples o mais urgente possível, até que sejam assegurados os recursos para a exsanguinotransfusão (GEORGE, 2017).

A ocorrência de um acidente vascular hemorrágico deve ser manejada semelhante às outras causas de hemorragias intracranianas, incluindo suspender qualquer anticoagulação, corrigindo coagulopatias, e a transfusão pode estar indicada. O local de sangramento pode ser subaracnoideo, intraparenquimatoso, intraventricular ou a combinação desses locais (GEORGE, 2017).

Embora exista a possibilidade de recuperação completa, em alguns casos são frequentes o dano intelectual, sequelas neurológicas graves e morte. A recidiva do AVC provoca danos maiores e aumenta a mortalidade (BRASIL, 2013).

4.7 ABORDAGEM DA COMPLICAÇÃO UROLÓGICA PRIAPISMO

O priapismo é uma complicação vaso-oclusiva frequente da doença falciforme, e caracteriza-se pela ereção peniana involuntária, dolorosa e sustentada (PIVA, 2015). Pode ser acompanhado de dor abdominal e perineal, disúria ou retenção urinária. Por vezes, há edema escrotal e aumento de próstata (BRASIL, 2009). Pode ser intermitente, definido como episódios com duração de 30 minutos a 4 horas, ou prolongado, quando se mantém por mais de 4 horas (PIVA, 2015).

Entre meninos e homens com doença falciforme, as estimativas da prevalência de priapismo variam de 2 a 6 % em crianças e 38 a 42% nos adultos (PIVA, 2015). Episódios de priapismo podem ocorrer em qualquer idade, mas tipicamente se tornam um problema clínico mais significativo após a puberdade. A idade média de início é de 12 a 15 anos, com 75 a 90 por cento dos indivíduos relatando seu primeiro episódio antes dos 20 anos (FIELD, 2014).

O priapismo ocorre quando há excesso de entrada arterial para o pênis ou obstrução persistente da saída venosa, o que leva à isquemia. Como resultado, o priapismo pode ser classificado como alto fluxo (não isquêmico ou traumático) – raros em anemia falciforme, ou

baixo fluxo (isquêmico ou vaso-oclusivo) decorrente de estase, hipóxia e acidose do sangue venoso, resultando em falcização dentro dos sinusoides venosos do corpo cavernoso (FIELD, 2014).

O reconhecimento imediato e o tratamento adequado de um episódio de priapismo é crítico. Durante as primeiras 12 horas, mudanças histológicas sutis e reversíveis são visíveis, no entanto, após 24 a 48 horas de priapismo, podem ocorrer necrose do músculo liso cavernoso e células endoteliais, e proliferação de fibroblastos, levando em última instância à fibrose do corpo cavernoso e à disfunção erétil. O priapismo de baixo fluxo é considerado uma emergência médica (FIELD, 2014).

4.7.1 AVALIAÇÃO PROPEDEÚTICA

Ao exame, os corpos cavernosos são rígidos e ternos na palpação e a dor está tipicamente presente (BRASIL, 2013).

O priapismo de alto e de baixo fluxo podem ser diferenciados através de ultrassonografia com Doppler (PIVA, 2015). Ou por gasometria do sangue aspirado do corpo cavernoso é mais escuro e apresenta os parâmetros: $pO_2 < 30$ mmHg, $pCO_2 > 60$ mmHg e um $pH < 7,25$ para o priapismo de baixo fluxo (FIELD, 2014). Os exames de imagem não devem atrasar o manejo clínico.

4.7.2 MANEJO TERAPÊUTICO

Existem poucas diretrizes baseadas em evidências para o manejo de priapismo. Embora numerosas terapias tenham sido testadas em pequenos estudos, não existe uma terapia padrão aceita para a prevenção ou tratamento de episódios de priapismo em pacientes com anemia falciforme (FIELD, 2014).

A maioria dos episódios de priapismo se resolve sem intervenção médica. No entanto, episódios prolongados podem levar a sequelas irreversíveis (BRASIL, 2013).

Para episódios de priapismo com duração inferior a quatro horas, o manejo conservador inclui ingestão hídrica, analgésicos orais e tentar urinar logo que o priapismo comece (PIVA, 2015).

Se a ereção persistir mais de quatro horas, os pacientes devem se apresentar a um departamento de emergência para hidratação intravenosa, analgesia parenteral e avaliação da cirurgia pediátrica urológica (FIELD, 2014).

A aspiração de sangue do corpo cavernoso e irrigação subsequente com agonistas salinos ou adrenérgicos tornou-se o padrão de atendimento para indivíduos com um episódio de priapismo que dura mais de quatro horas (FIELD, 2014).

Nos casos de priapismo que são refratários à aspiração e à instilação, sugerimos a pronta iniciação de transfusão de troca. Na pós-transfusão, a hemoglobina não deve exceder 10g/dL. Se não ocorrer reversão com essas medidas, shunt cavernoso deve ser realizado (BRASIL, 2013). Esses procedimentos são de alta morbidade, podendo levar a deformidades penianas e impotência definitiva (FIELD, 2014).

4.8 CONSIDERAÇÕES SOBRE AS INDICAÇÕES DE HEMOTRANSFUSÃO

Os indivíduos com doença falciforme apresentam anemia crônica, que pode piorar abruptamente por alguns insultos como sequestro esplênico ou aplasia de células vermelhas transitórias. São pacientes de risco para eventos vaso-oclusivos, síndrome torácica aguda e acidente vascular cerebral, devido à alta concentração de HbS associado à sua condição (BRASIL, 2013). A transfusão de glóbulos vermelhos pode salvar vidas nessas configurações.

A terapia de transfusão sanguínea na doença falciforme possui duas finalidades distintas: terapêutica, abordagem deste trabalho, ou profilática, cuja finalidade é diminuir a incidência de complicações. Em ambos os casos, a transfusão sanguínea aumenta o nível de Hb para o fornecimento de oxigênio, diminui a porcentagem de HbS através da adição de HbA do sangue do doador e aumenta a saturação de oxigênio, que diminuem a propensão para a vaso-oclusão (BAUN, 2017).

A anemia, por si só, não é indicativa de transfusão (BRASIL, 2013). As considerações para o tratamento da anemia baseiam-se na mudança dos níveis hematológicos basais do paciente (BRUNETTA, 2010), em geral redução maior que 2g /dL (BRASIL, 2013) e no aparecimento de novos sintomas e/ou sinais de descompensação hemodinâmica (BRUNETTA, 2010). Se houver uma tendência progressiva de redução de Hb em vários dias sem aumento compensatório na contagem de reticulócitos a indicação de transfusão sanguínea também deve ser considerada (BAUN, 2017).

Embora os dados de alta qualidade faltem para limiares absolutos, há recomendação para transfundir todas as crianças com Hb <5,5 g / dL (BAUN, 2017). Em crianças, a regra geral é que uma transfusão de 10 mL / kg aumentará a Hb em 2,5 a 3,0 g / dL e o Ht em 7 a 9

pontos percentuais. O volume de hemácias a ser transfundido é 10mL / kg, até o limite máximo de 300mL por transfusão (BRASIL, 2013).

A transfusão pode ser do tipo simples, quando há transfusão de glóbulos vermelhos sem remoção do sangue do paciente, ou do tipo transfusão de troca quando envolve a transfusão de glóbulos vermelhos juntamente com a remoção do sangue do paciente (BRASIL, 2013).

O objetivo da transfusão simples é elevar o Ht para 30% e a Hb final para 11g/dL. Se a transfusão acarretar valores maiores, aumenta o risco de hiperviscosidade, e a transfusão de troca estará indicada. Dessa forma, acidentes vasculares cerebrais, síndromes torácicas e priapismo intratáveis são indicações de exsanguinotransfusão parcial. Na criança, deve-se observar o limite de retirada de 10% da volemia, por procedimento (BAUN, 2017).

O maior uso indevido da terapia de transfusão de sangue é a transfusão simples em uma criança admitida por um episódio de dor vaso-oclusiva sem anemia sintomática ou complicações. Nesta situação, não há evidências de que a terapia de transfusão reduza o episódio de dor (BAUN, 2017).

A abordagem da transfusão deve equilibrar benefícios e riscos, tanto nas decisões quanto ao momento de transfusão e nos aspectos práticos de como as transfusões são administradas (ARAÚJO, 2012). Além de evitar transfusões desnecessárias, empregamos estratégias baseadas em evidências para minimizar as complicações de transfusão (BRASIL, 2013).

A maioria dos indivíduos com doença falciforme receberá transfusões múltiplas ao longo de suas vidas, portanto, estão em risco de complicações de transfusão. As principais complicações da transfusão incluem hemólise associada à transfusão, aloimunização, infecção, hiperviscosidade sanguínea e reservas de ferro excessivas (BAUN, 2017).

Deve-se dar preferência às hemácias filtradas ou lavadas, caso não esteja disponível o filtro de leucócitos para reduzir as reações transfusionais não hemolíticas. Sempre que possível, usar hemácias fenotipadas para o sistema ABO, Rh e Kell para evitar aloimunização (BAUN, 2017).

5. DISCUSSÃO

A doença falciforme possui alta prevalência no nosso país, e suas complicações representam causa de elevada morbimortalidade. São vários os eventos agudos que podem se apresentar nessa população como emergência no pronto-socorro. A correta abordagem

terapêutica visa intervir precoce quanto ao risco de desenvolvimento rápido para sepse e para instabilidade hemodinâmica.

O serviço de saúde deve estar preparado para a demanda, assim, a equipe de triagem precisa ser orientada que o paciente com doença falciforme com queixas de febre ou dor deve ter prioridade no atendimento quando comparado aos que não possuem a doença falciforme, pois sua condição predispõe geralmente a evoluções mais graves. Espera-se que o tempo de admissão até o início de analgesia em uma crise vaso-oclusiva seja de aproximadamente trinta minutos. Já nos casos de febre, o início da antibioticoterapia deve ser o mais precoce possível, de preferência, dentro de sessenta minutos.

O profissional que realiza o primeiro atendimento tem que estar atento quanto aos sinais vitais, estes precisam ser regularmente avaliados. Os pilares para o correto manejo envolvem a analgesia adequada, a hidratação para manter a euvolemia, o suporte de oxigênio em casos que evoluem com hipoxemia, a administração, se necessária, de antibióticos de amplo espectro e a indicação segura de transfusão sanguínea. Todas essas medidas podem assegurar a vida nessa condição.

Sabe-se que a dor, principal queixa do paciente com doença falciforme no pronto-socorro infantil, é difícil de ser graduada, pois é um parâmetro subjetivo e dinâmico, principalmente no paciente pediátrico. Mesmo assim, numa equipe de plantão, com alto giro de profissionais, sugere-se a aplicação das escalas próprias para avaliação de intensidade da dor durante cada reavaliação. Dessa forma, espera-se que produza uma escala de evolução da dor no paciente com doença falciforme, que permita acompanhar a eficácia da terapia aplicada, que indique a necessidade de subir ou descer a escada de medicações analgésicas, e que permita inferir ao seguinte profissional que continuar o cuidado uma linguagem comum à equipe para o planejamento da assistência.

A dor no paciente com doença falciforme não deve ser ignorada. Enfatizamos que pode tanto gerar mais complicações decorrentes de hipoventilação, de restrição ao leito, de desidratação quanto causar traumas psicológicos e medos na criança com dor. A OMS propõe a utilização da escada de dois degraus atualmente, dado que muitas medicações não são liberadas ou estudadas para a faixa etária pediátrica. Ainda assim, é frequente o uso de opióides fracos por medo de prescrever a morfina. A dor moderada a grave deve ser

considerada como emergência, e deve receber a medicação necessária para conforto do paciente.

O paciente com doença falciforme possui alto risco para infecções graves e rápido desenvolvimento para sepse. A febre deve ser entendida como emergência médica. E o uso de antibioticoterapia está altamente recomendado, mesmo em processos virais, pelo risco de coexistência de infecção bacteriana secundária. A escolha do antibiótico empírico se baseia nos principais agentes etiológicos, com destaque para os micro-organismos encapsulados, atenção ao risco de infecção por *Salmonella sp.*, e na síndrome torácica aguda pelos germes atípicos.

Outro ponto importante é a indicação segura da transfusão sanguínea, pois o paciente com doença falciforme provavelmente receberá várias intervenções sanguíneas no decorrer da vida, além dos riscos inerentes ao procedimento. Se prescrito o sangue, o Banco de Sangue deve ser avisado sobre a gravidade clínica para que sejam definidos os preparos básicos para a transfusão. A fim de evitar reações, lembrar que a preferência é que tenha sido lavado ou filtrado e fenotipado para o sistema ABO, Rh e Kell.

Após a resolução do evento agudo, antes que receba a alta hospitalar, o acompanhamento em serviço especializado e por equipes multidisciplinares que contemplem a complexidade da doença deve estar assegurado. Faz parte do manejo do paciente com doença falciforme garantir acesso às terapias profiláticas, na tentativa de reduzir as complicações e hospitalizações.

Por fim, espera-se que este trabalho tenha contribuído de forma significativa para o serviço a que se propõe. Em anexo, foi preparado um material de busca sistematizado com os principais pontos abordados. Para o futuro, considerando o ambiente acadêmico do Hospital Materno Infantil de Brasília, espera-se também o estímulo para o desenvolvimento de estudos que preencham as lacunas propedêuticas disponíveis e resultem em terapêuticas eficazes e seguras para a Doença Falciforme e suas complicações.

6. CONCLUSÃO

Ressalta-se que nenhuma rotina ou protocolo é absoluto: a conduta deve ser sempre individualizada. Especialmente no paciente com doença falciforme, que possui diversas complicações graves agudas, com alta prevalência.

A proposta apresentada nesse trabalho, de uma rotina de atendimento com um fluxograma estruturado, embasada nos ditames atualizados da literatura, contribui para a adequação de uma linguagem comum dos profissionais da unidade assistencial, além de diminuir os riscos de possíveis iatrogenias aos portadores de doença falciforme, reduzindo portanto, o prognóstico reservado já conhecido, decorrente da relação inequívoca entre Doença Falciforme e gravidade a curto e longo prazo.

7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ARAUJO, P. I. C. Doença Falciforme na Emergência. **Revista de Pediatria SOPERJ**, Rio de Janeiro, v. 13, n. 2, p. 68-71, dez. 2012.
2. BAUN, M. R.; STRUNK, R. C. The intersection between asthma and acute chest syndrome in children with sickle-cell anaemia. Published in final edited form as: *Lancet*. v. 387, n. 10037, p. 2545–2553, jun. 2016. Acessado em Pubmed: 22 junho 2017.
3. BAUN, M. R. et al. Vasoocclusive pain management in sickle cell disease, ed. UpToDate Inc. mai. 2017. Disponível em: <https://www.uptodate.com>. Acessado em 09 julho 2017.
4. BASKIN, et. al. Bacteremia Risk and Outpatient Management of Febrile Patients With Sickle Cell Disease. **Original Article**. *PEDIATRICS*, v. 131, n. 6, jun. 2013
5. BRAGA, J. A. P. Medidas gerais no tratamento da doenças falciformes. **Revista Brasileira de hematologia e hemoterapia**, São Paulo, v. 29, n. 3, p. 233-238, 2007.
6. BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual de eventos agudos em doença falciforme**. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2009. 50 p.: il. – (Série A. Normas e Manuais Técnicos).

7. BRASIL. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. **Doença falciforme: condutas básicas para tratamento**. Brasília, DF; 2013.
8. BRASIL. Ministério da Saúde. Secretária de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas: Doença Falciforme**. Relatório de Recomendação, 2016.
9. BRASIL. Ministério da Saúde. Tecnologia de Informação a Serviço do SUS (DATASUS). Internações, valor total segundo região/ Unidade da federação. **Tratamento de anemias no período de Jan. 2016**. Brasília, DF; 2016. Disponível em: [http:// tabnet.datasus.gov.br/cgi/tabcgi.exe?sih/cnv/qiuf.def](http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/tabcgi.exe?sih/cnv/qiuf.def). Acessado em: 07 agosto 2017.
10. BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado**. Brasília: Ministério da Saúde, 2015. 82 p. il.ISBN 978-85-334-2310-7
11. BRUNETTA, D. M. et al. **Manejo das complicações agudas da doença falciforme**. Simpósio, Ribeirão Preto: v. 43, n. 3, p. 231-237, 2010. Disponível em <http://www.fmrp.usp.br/revista>
12. CANÇADO, R. D.; JESUS, J. A. A doença falciforme no Brasil. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, São Paulo, v. 29, n. 3, p. 203-206, 2007.
13. CARVAJAL, A. J.; CONTERNO, L. O.; MADDEN, K. J. M. Antibiotics for treating acute chest syndrome in people with sickle cell disease. **Cochrane Database of Systematic Reviews**, 2015, Issue 3. Art. No.: CD006110. Acessado em: 07 outubro 2017.
14. CREARY, S. E., KRISHNAMURTI, L. Prodromal Illness Before Acute Chest Syndrome in Pediatric Patients With Sickle Cell Disease. **Journal Pediatric Hematology and Oncology**, n. 36, p. 480–483, 2014. Acessado em Pubmed em 18/07/2017.
15. DASTGIRI, S, DOLATJHAH, R. Blood transfusions for treating acute chest syndrome in people with sickle cell disease. **Cochrane Database of Systematic Reviews**, Issue 8. Art. No.: CD007843, 2016. Acessado em 07 Outubro 2017.
16. FDA Food and Drug Administration. Department of Health and Human Services, 2016. Disponível em: <https://www.fda.gov/Drugs/DrugSafety/ucm549679.htm>.

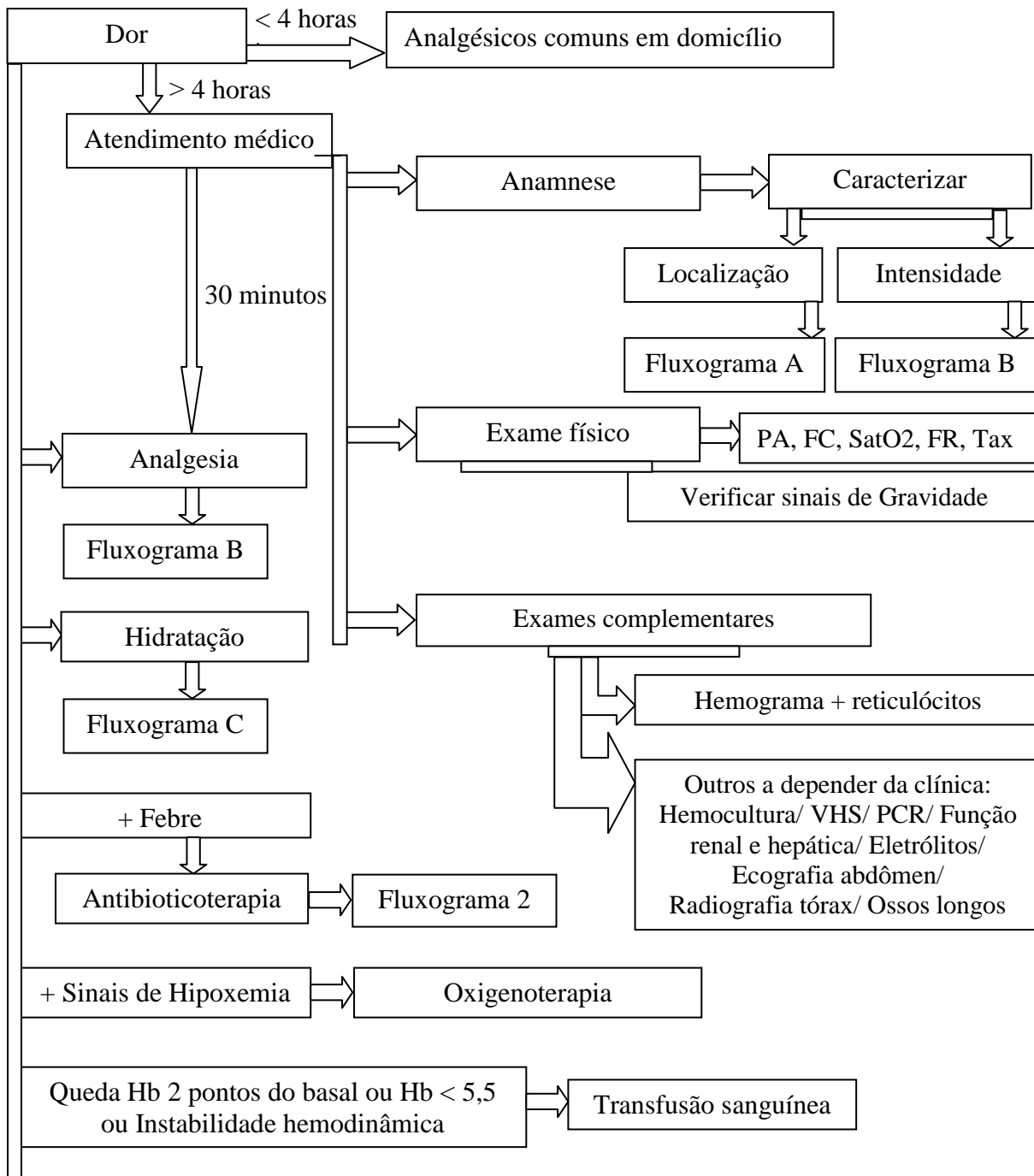
17. FIELD, J. J.; VICHINSKY, E. P.; BAUN, M. R. Overview of the management and prognosis of sickle cell disease. UpToDate Inc. mai. 2017. Disponível em: <https://www.uptodate.com>. Acessado em 09 set 2017.
18. FIELD, J. J. Diagnosis and management of priapism in sickle cell disease. Ed. UpToDate Inc. nov. 2016. <http://www.uptodate.com> (Accessed on July 09, 2017).
19. GEORGE, M. D. Acute stroke in sickle cell disease. UpToDate Inc. mai. 2017. Disponível em: <https://www.uptodate.com>. Acessado em 09 julho 2017.
20. GUALANDRO, S. F. M.; FONDESA, G. H. H. Complicações cardiopulmonares das doenças falciformes. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. v. 29, n. 3, p. 291-298, 2007.
21. HEENEY, M. MAHONEY, D. H. The acute chest syndrome in children and adolescents with sickle cell disease. UpToDate Inc. dez. 2017. Disponível em: <https://www.uptodate.com>. Acessado em 09 julho 2017.
22. HIRST, C.; OWUSU, O. S. Prophylactic antibiotics for preventing pneumococcal infection in children with sickle cell disease (Cochrane Review). In: **The Cochrane Library**, Issue 1, 2009. Oxford: Update Software). Acessado em 07 Outubro 2017.
23. INOUE, S. et. al. Pain management trend of vaso-occlusive crisis at a community hospital emergency department for patients with sickle cell disease. **Original Article**. *Hematology*, 2015.
24. KLINGS, E. S. Overview of the pulmonary complications of sickle cell disease. Ed. UpToDate Inc. dez. 2016. <http://www.uptodate.com> (Accessed on July 09, 2017).
25. KRAYCHETE, D. C. Recomendações para uso de opioides no Brasil: Parte II. Uso em crianças e idosos. **Revista de Dor**. São Paulo, v. 15, n. 1, p. 65-9, mar. 2014
26. MARTINS, P. R. J; SOUZA, H.; SILVEIRA, T.B. Morbimortalidade em doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, n. 5, p. 378-83, 2010.
27. OKOMO, U., MEREMIKWU, M. M. Fluid replacement therapy for acute episodes of pain in people with sickle cell disease (Review). **Cochrane Database Review**; CD005406, 2012. Acessado em 10 dezembro 2017.
28. PATEL, A. et. al. Prevalence of pneumococcal bacteremia in children with sickle cell disease. **Pediatric Hematology and Oncology**, n. 30, p. 432–436, 2013.
29. PIVA. **Urgências Oncológicas e Hematológicas em Pediatria**. Medicina Intensiva Pediátrica. Revinter, 2. ed.c. 12. p. 237-241, 2015.

30. PONTES, G. M. L. **Avaliação e controle da dor aguda em pediatria**. Revisão Bibliográfica. Monografia. Mestrado em Medicina. Instituto Abel Salazar. Porto, 2014.
31. ROGERS MD. Management of fever in sickle cell disease, ed. UpToDate Inc. <http://www.uptodate.com> (Accessed on July 09, 2017).
32. SAVLOV, et. al. Predictors of Bacteremia Among Children With Sickle Cell Disease Presenting With Fever. **J Pediatr Hematol Oncol**, n. 36, p. 384-388, 2014.
33. SERJEANT, G.R. The natural history of sickle cell disease. **Cold Spring Harb Perspect Med**, n. 3:a011783, 2013.
34. SCHULTZ, et. al. Adherence to Prompt Fever Evaluation in Children With Sickle Cell Disease and the Health Belief Model. Original Article. **Pediatr Blood Cancer** 62:1968–1973, 2015.
35. SOUZA, G. G. O. et al. Crise algica em crianças portadoras de doença falciforme. *Revista Medicina Minas Gerais*, 25, s, 6, p. S23-S27, 2015.
36. STEINBERG, MD. Mechanisms of vasoocclusion in sickle cell disease, ed. UpToDate Inc. <http://www.uptodate.com> (Accessed on July 09, 2017).
37. STYLES, L. Refining the Value of Secretory Phospholipase A2 as a Predictor of Acute Chest Syndrome in Sickle Cell Disease: Results of a Feasibility Study (PROACTIVE). **Journal of Haematology**, v. 157, n. 5, p. 627–636, 2012.
38. TOSTES, M.A.; BRAGA, J.A.P.; Abordagem da crise dolorosa em crianças portadoras de doença falciforme. **Revista de Ciências Médicas**, Campinas, v.18, n.1, p.47-55, 2009.
39. VICHINSKY, E. P. Diagnosis of sickle cell disorders. Ed. UpToDate Inc. nov. 2016. <http://www.uptodate.com> (Accessed on July 09, 2017).
40. VICHINSKY, E. P. Overview of the clinical manifestations of sickle cell disease. Ed. UpToDate Inc. dez. 2016. <http://www.uptodate.com> (Accessed on July 09, 2017).
41. VIEIRA, A. K. et. al. **Anemia falciforme e suas manifestações respiratórias**. Artigo de Revisão. *Revista Med, Minas Gerais* v. 20, Supl 3, p. S5-S11, 2010.
42. ZAGO, M. A.; PINTO, A. C. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*; São Paulo, v, 29, n. 3, p. 207-14; 2007.

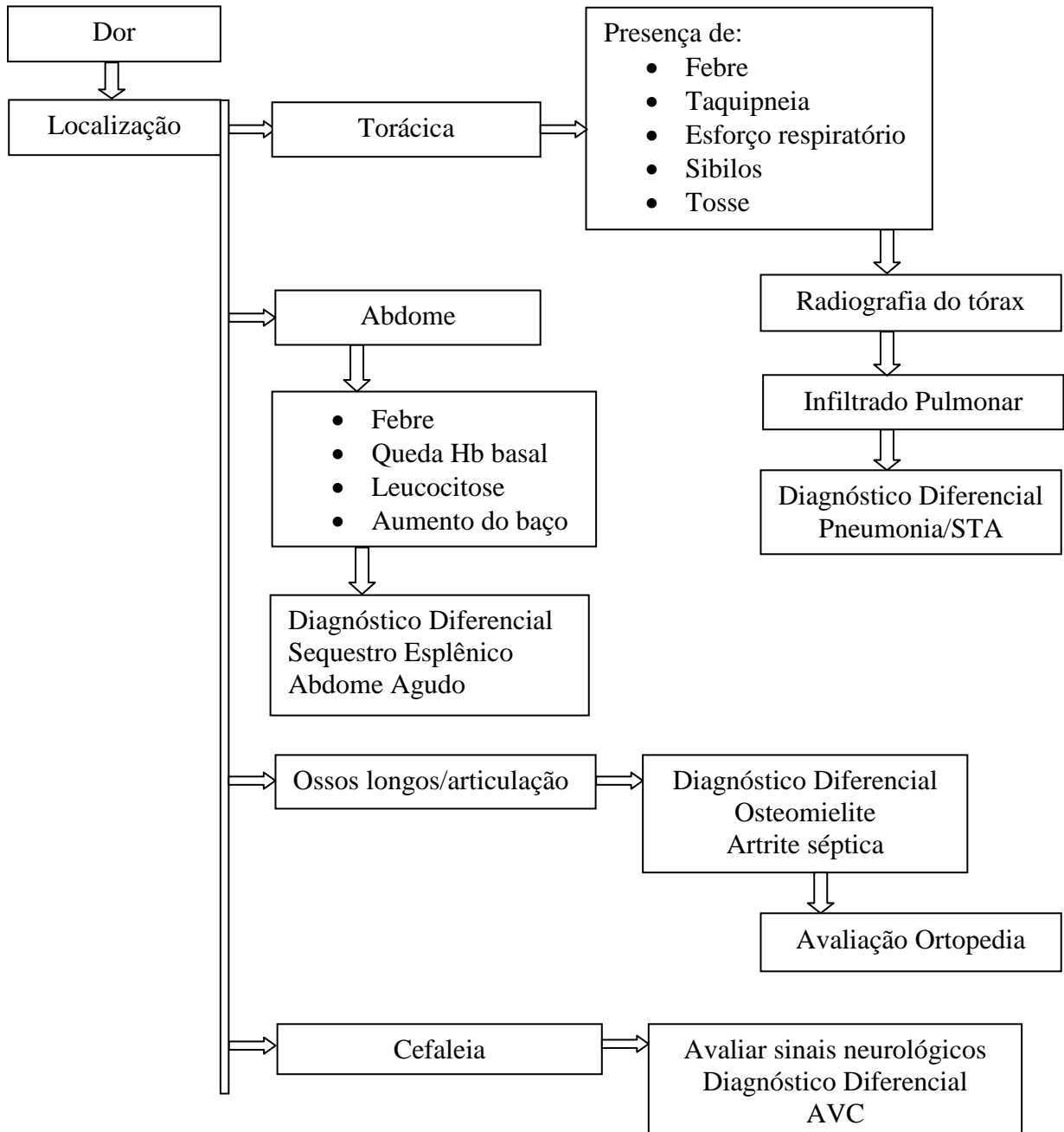
8. ANEXOS

8.1 Fluxogramas

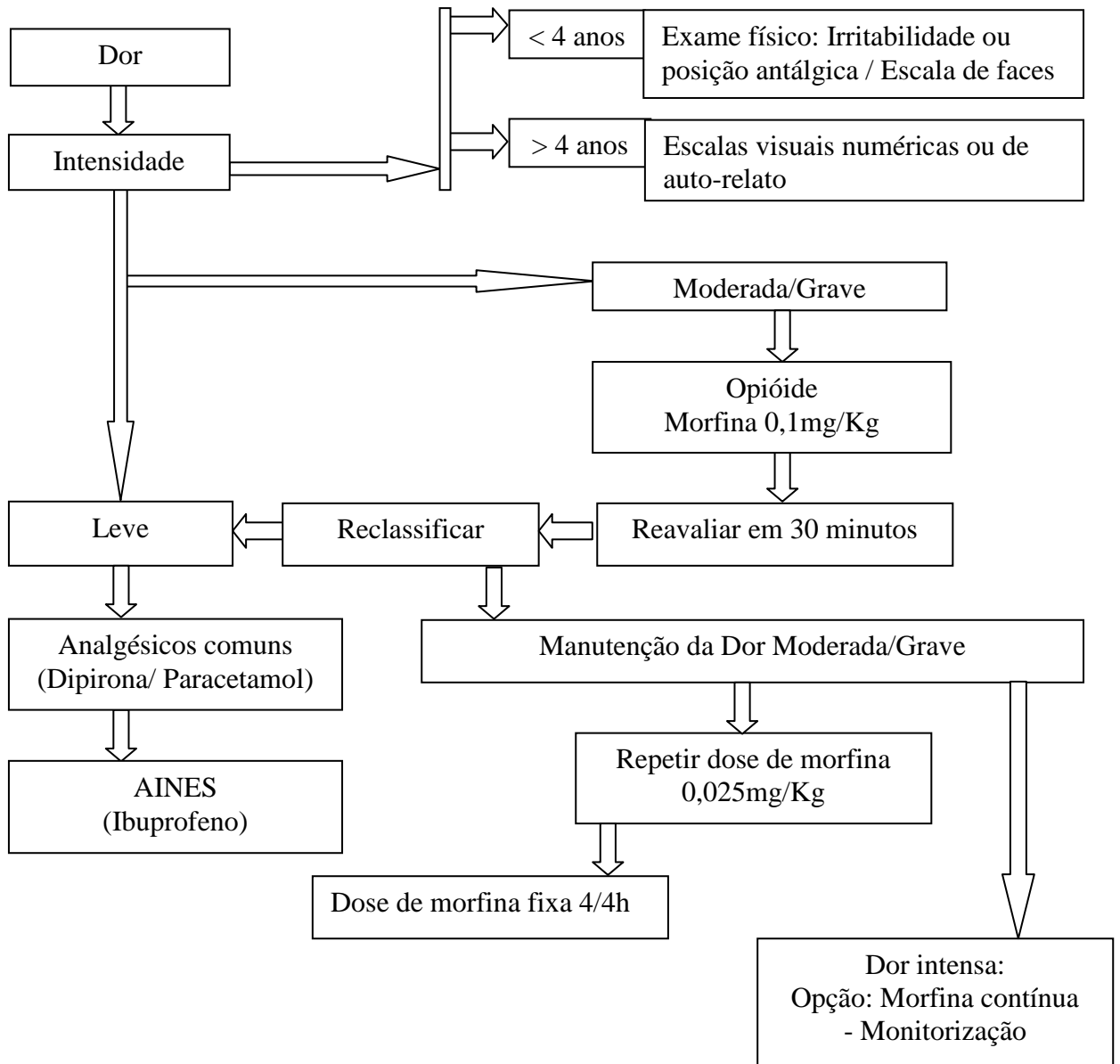
Fluxograma 1 - Abordagem da crise vaso-oclusiva



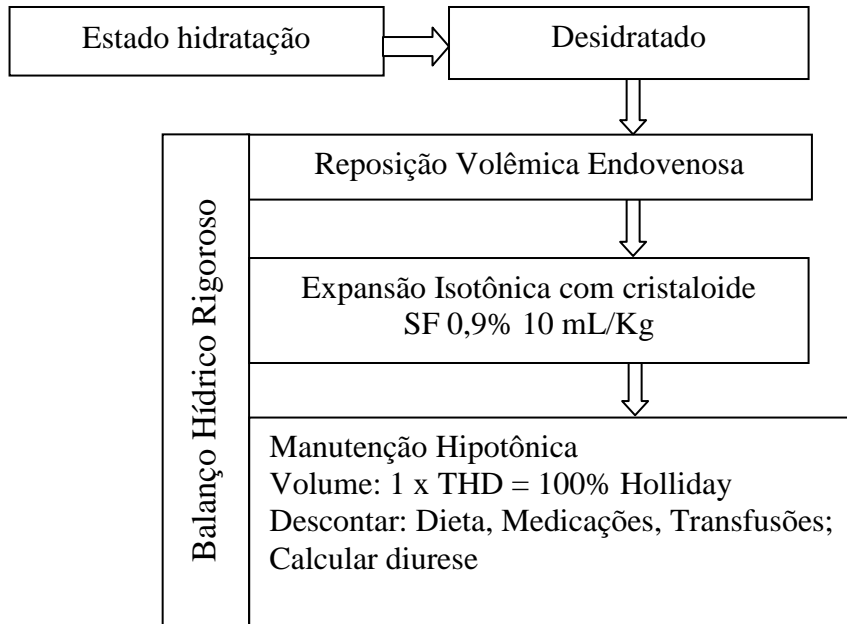
Fluxograma 1A – Caracterização da dor: Localização



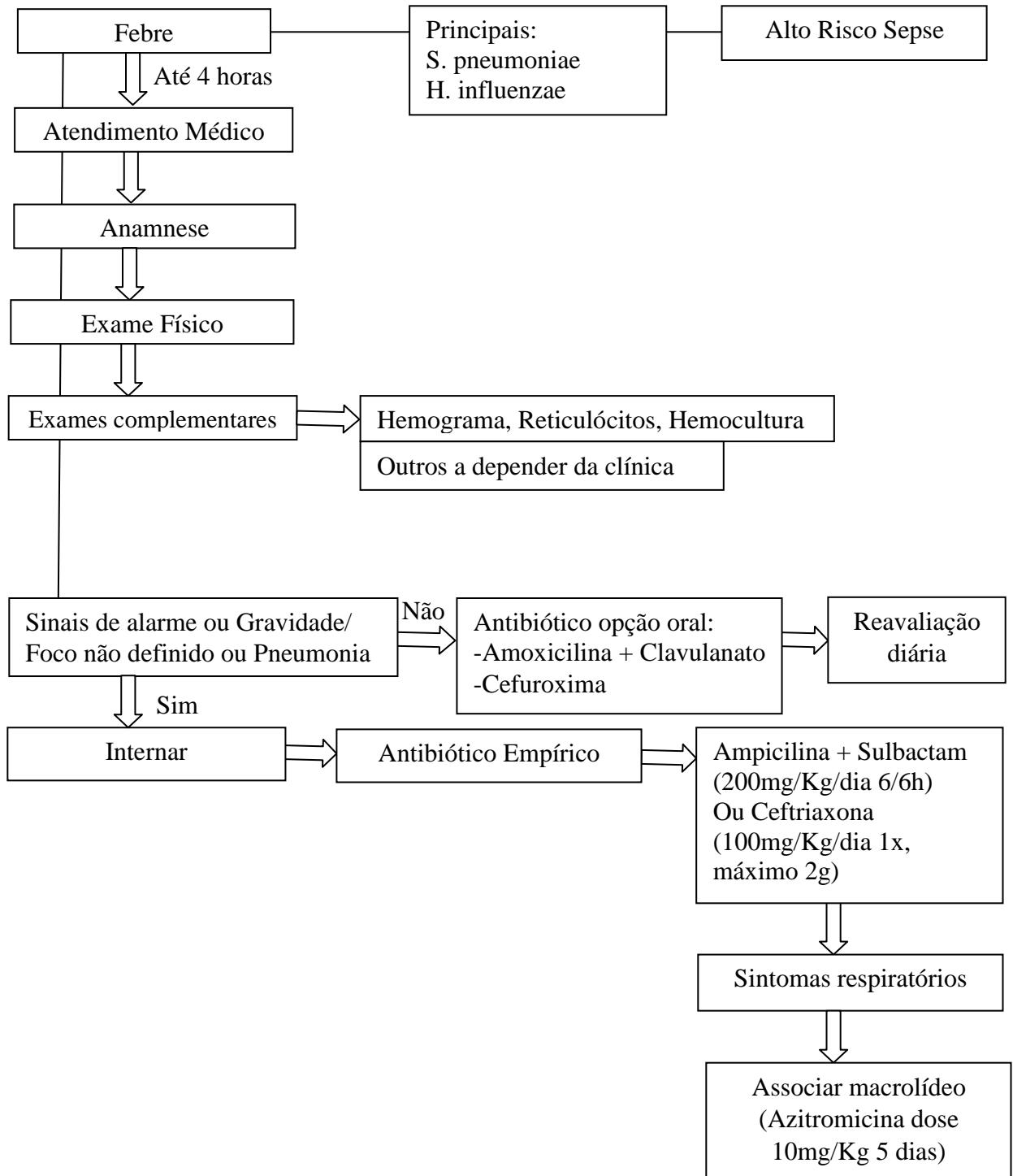
Fluxograma 1B – Caracterização da dor: Intensidade



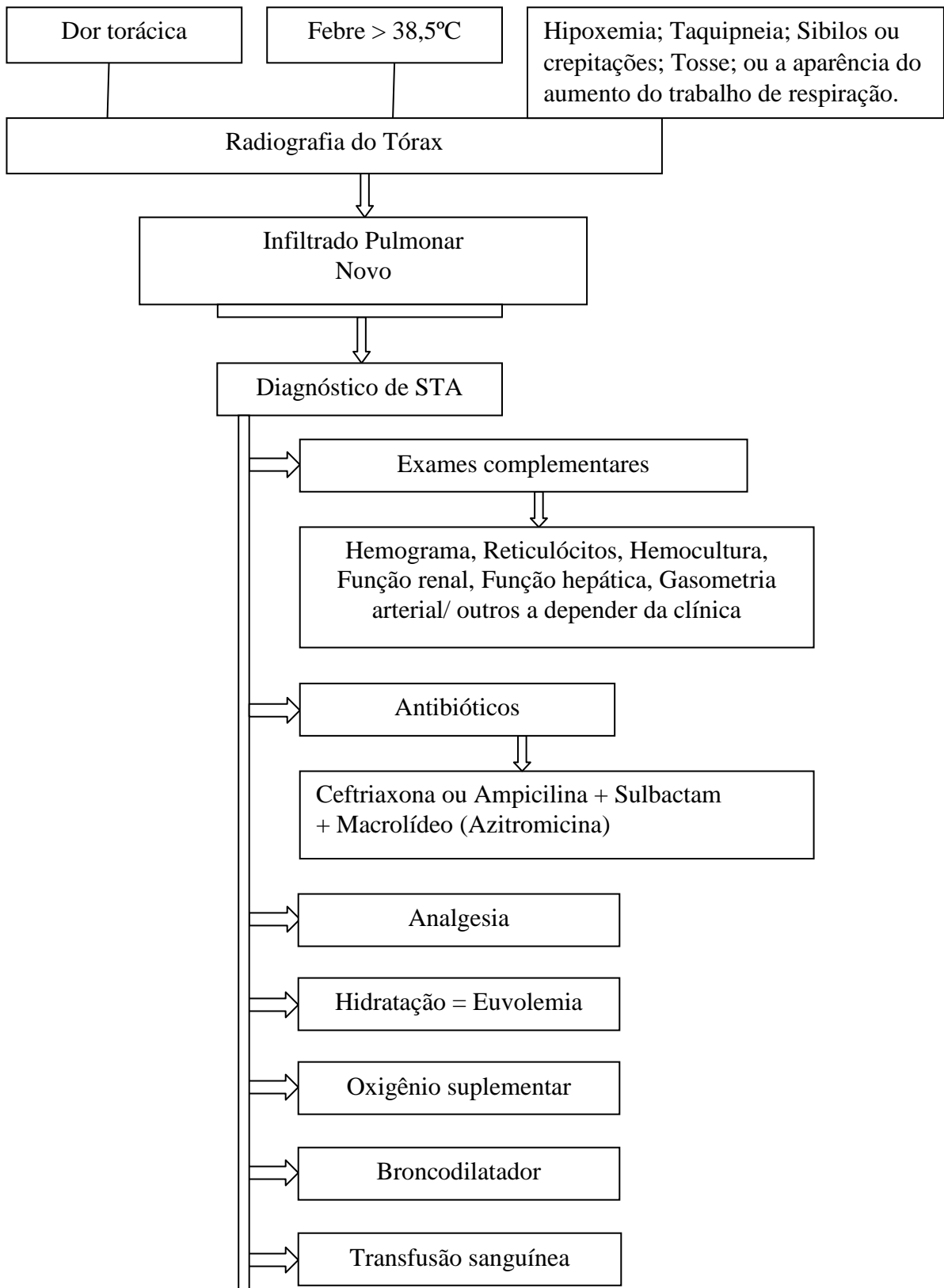
Fluxograma 1C – Hidratação no paciente com doença falciforme



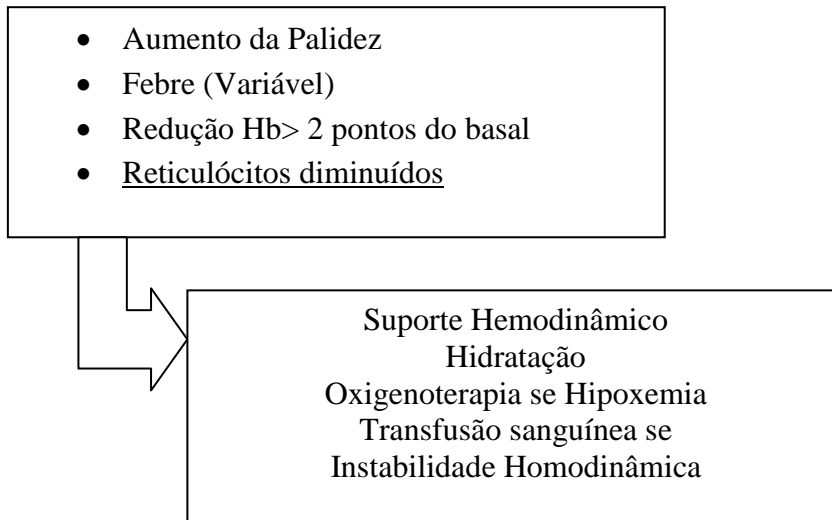
Fluxograma 2 - Abordagem do Paciente Febril



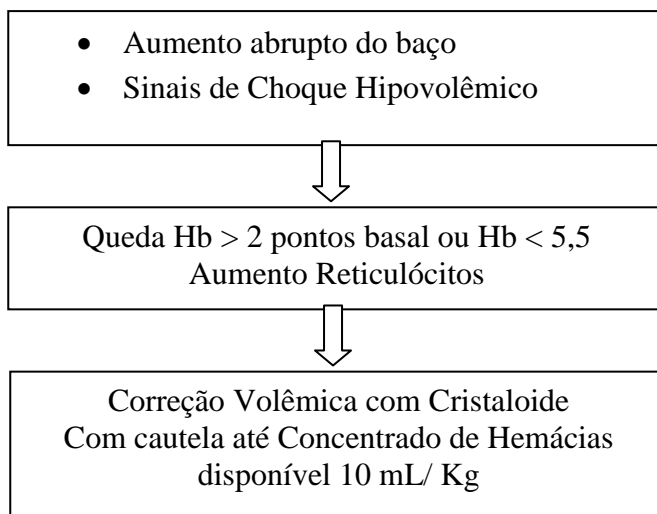
Fluxograma 3 - Abordagem Síndrome Torácica Aguda



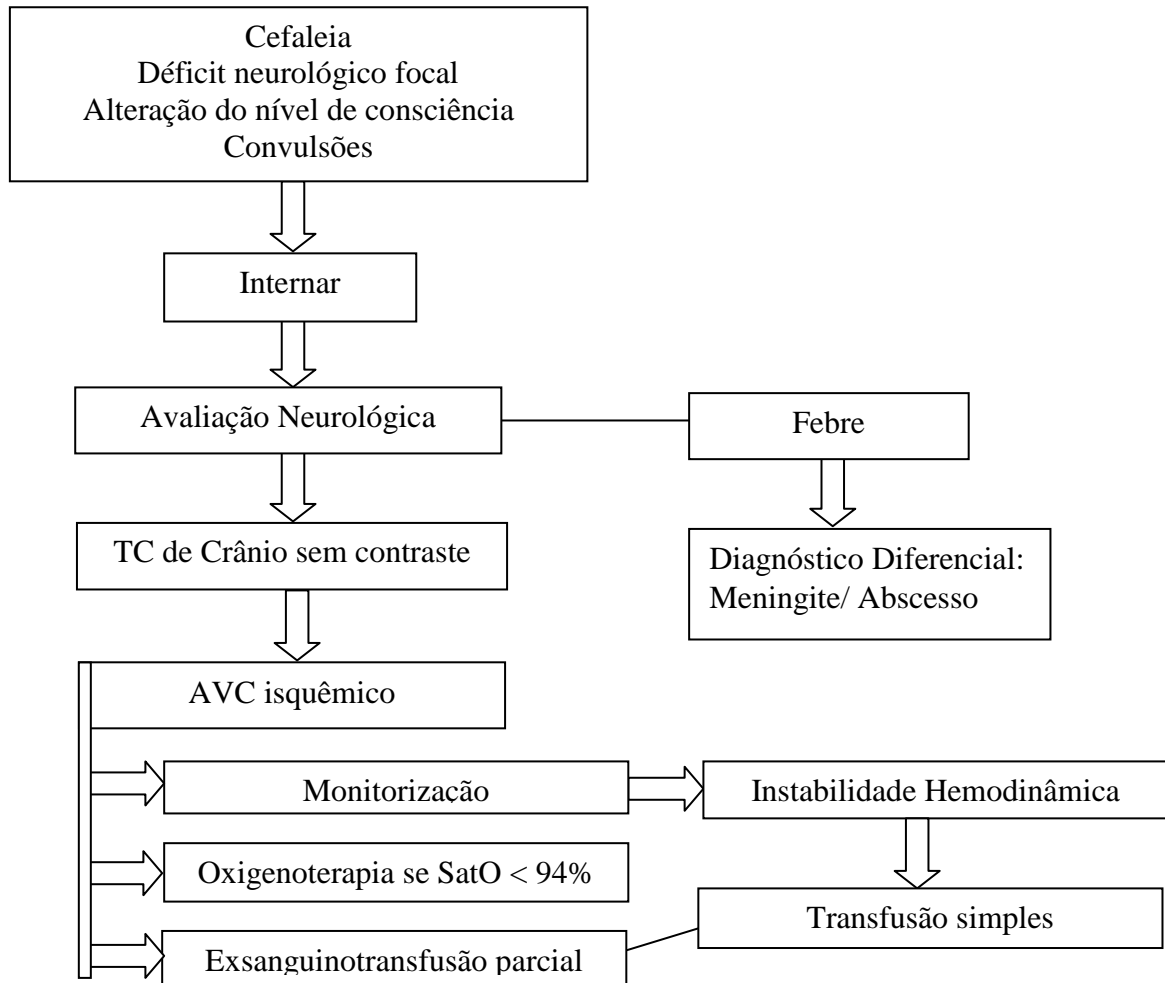
Fluxograma 4 - Abordagem Crise Aplásica



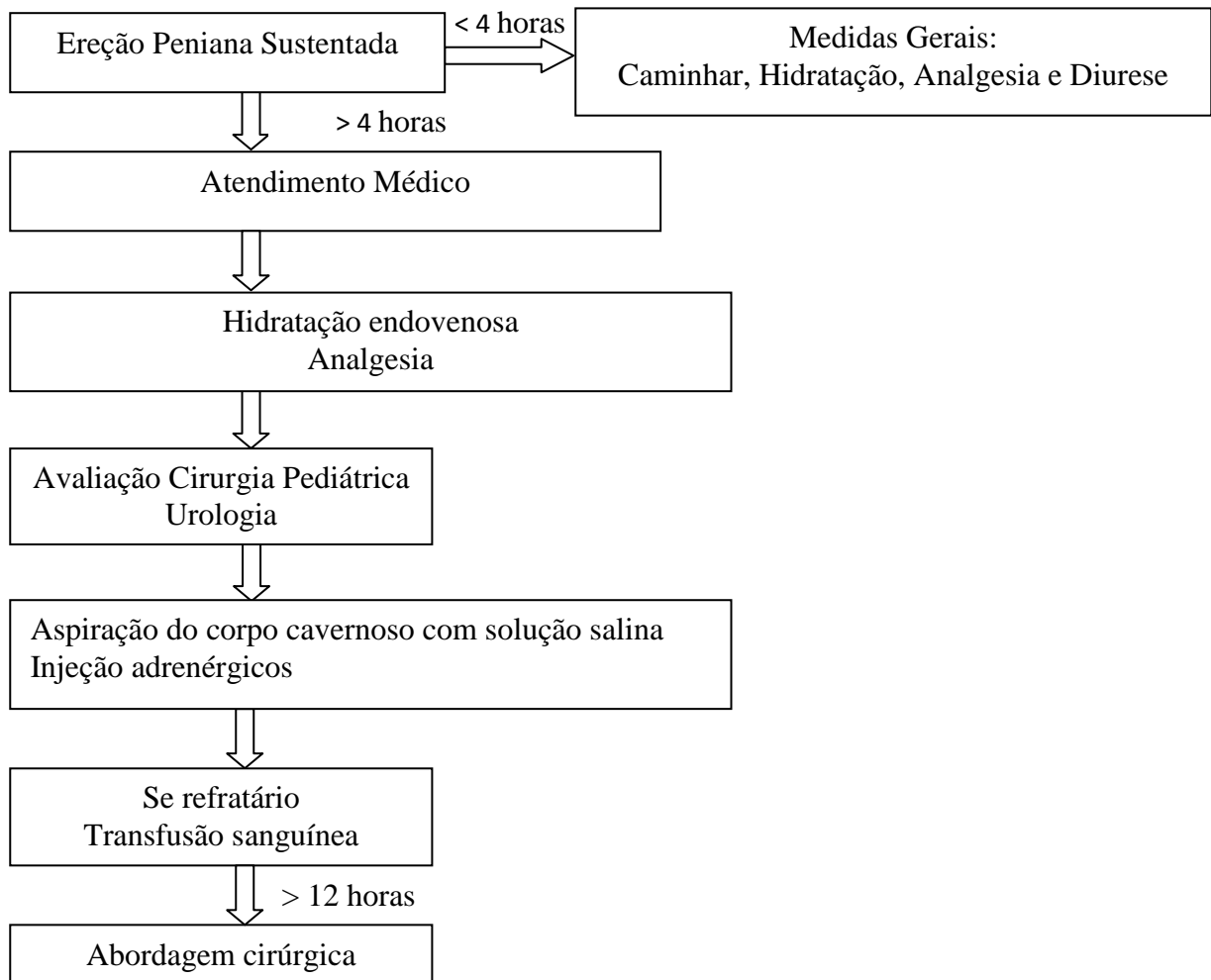
Fluxograma 5 - Abordagem do Sequestro Esplênico



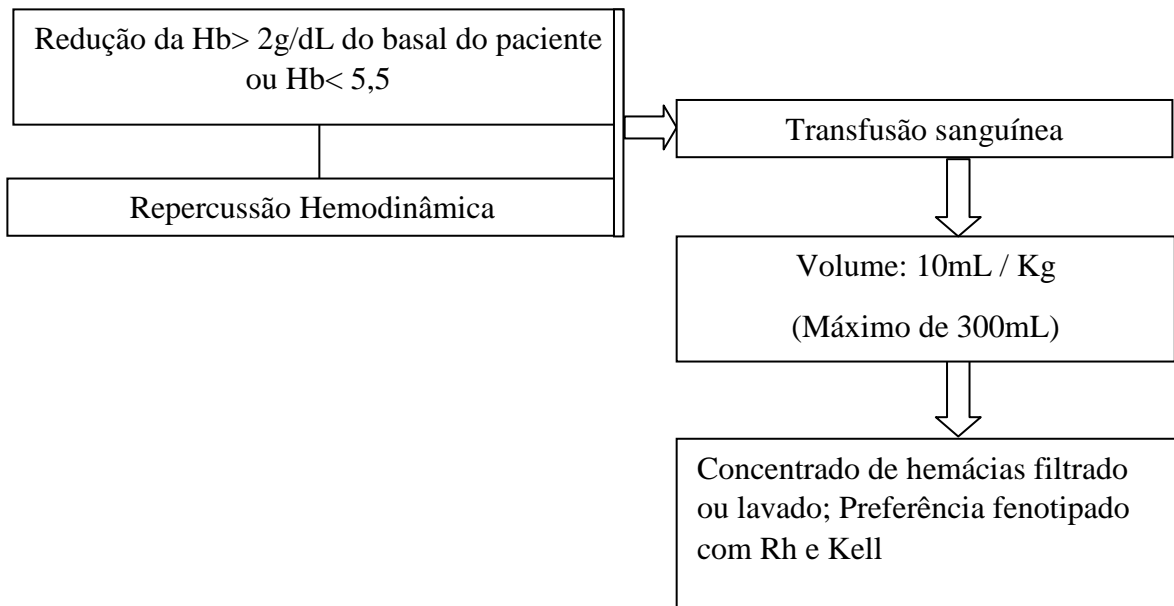
Fluxograma 6 - Abordagem do Acidente Vascular Cerebral



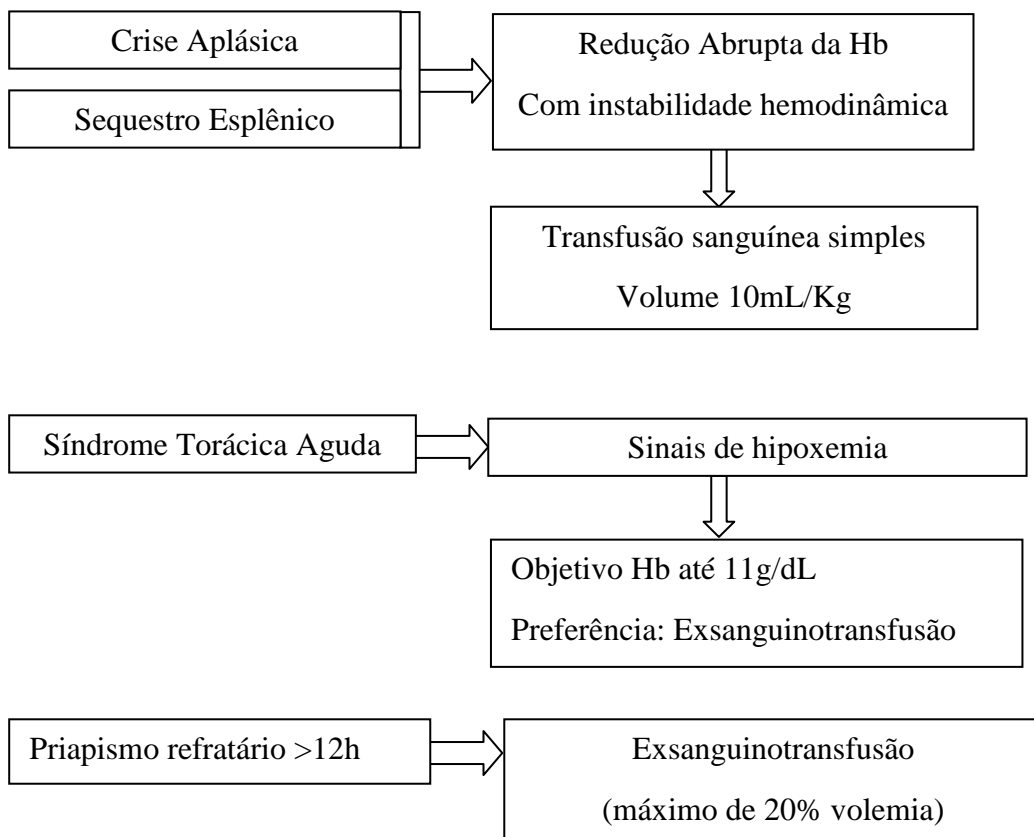
Fluxograma 7 - Abordagem do Priapismo



Fluxograma 8 – Recomendações das indicações de transfusões sanguíneas



Situações Especiais



8.2 TABELA

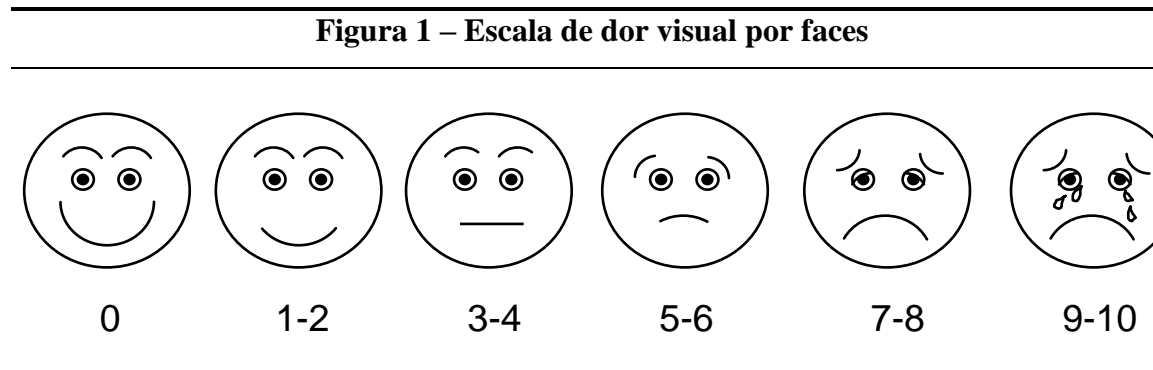
TABELA 2 – DOSES DE ANALGÉSICOS EM PEDIATRIA

Medicação	Dose	Via	Intervalo	Associações
Dipirona	Lactente: 10 mg/kg/dose ou 40 mg/kg/dia Pré-escolar: 15 a 20 mg/kg/dose ou 60 mg/kg/dia (max.1g) Escolar: 25 mg/kg/dose ou 100 mg/kg/dia (max.2g)	VO ou IV	4 a 6h	Opióides
Paracetamol	Criança: 10-15 mg/kg/dose	VO	6h	Opióides
Ibuprofeno	Criança: 10 mg/kg/dose ou 30-60 mg/kg/dia.	VO	6 – 8h	
Morfina	Criança: 0,05 - 0,1 mg/kg/dose (máximo 10 mg). Infusão contínua = 0,01 - 0,04 mg/Kg/hora.	Oral, IV	4h	Não associar opióides entre si.

Fonte: Ministério da Saúde, 2009

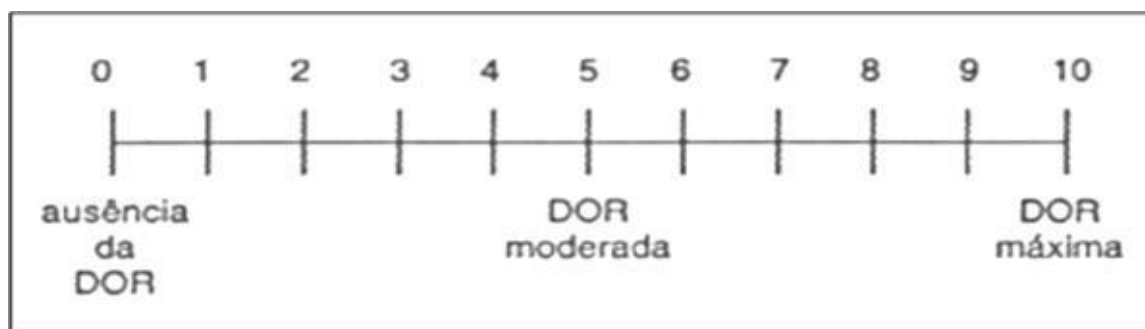
8.3 FIGURAS

FIGURA 1 – ESCALA DE FACES



Fonte: Ministério da Saúde, 2013

FIGURA 2 – ESCALA NUMÉRICA



Fonte: Ministério da Saúde, 2013