

Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

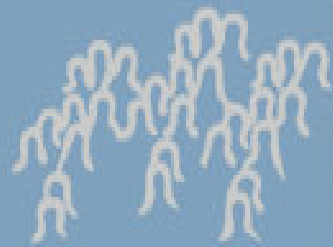
## **Doença falciforme: Infecções**

**Célia Maria Silva**

**Médica Hematologista da Fundação Hemominas**

**[celia.cmaria@gmail.com](mailto:celia.cmaria@gmail.com)**





Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

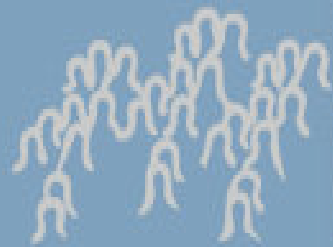
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Eventos infecciosos**

- **Importância**
- **Incidência**
- **Faixa etária mais acometida (6m - 5a)**





Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

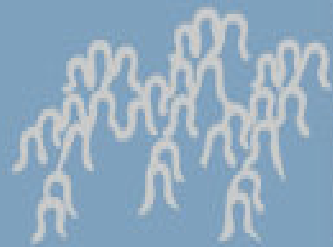
04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## Causas de óbitos (%) em 244 necrópsias de pacientes SS nos Estados Unidos\*

<b>Idade (anos)</b>	<b>0-2</b>	<b>3-11</b>	<b>12-17</b>	<b>≥ 18</b>
Infecção	80,4	60,6	62,1	35,1
AVC	6,5	9,1	10,3	8,4
Complicações do tratamento	0	0	13,8	9,9
Êmbolos pulmonares	0	0	0	9,9
Seqüestração esplênica	28,3	9,1	3,4	0,5
Insuficiência orgânica crônica	0	3	10,3	13,1



\* Fonte: Mancini EA et al. Brit J Haematol 2003;123:359



Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

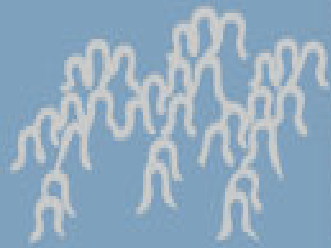
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Internações Hospitalares em 541 Crianças do Ambulatório do Hemocentro de Belo Horizonte - HEMOMINAS - 1998/2003**

- **350 (64,7%) internadas pelo menos uma vez**
- **1110 episódios de internação**





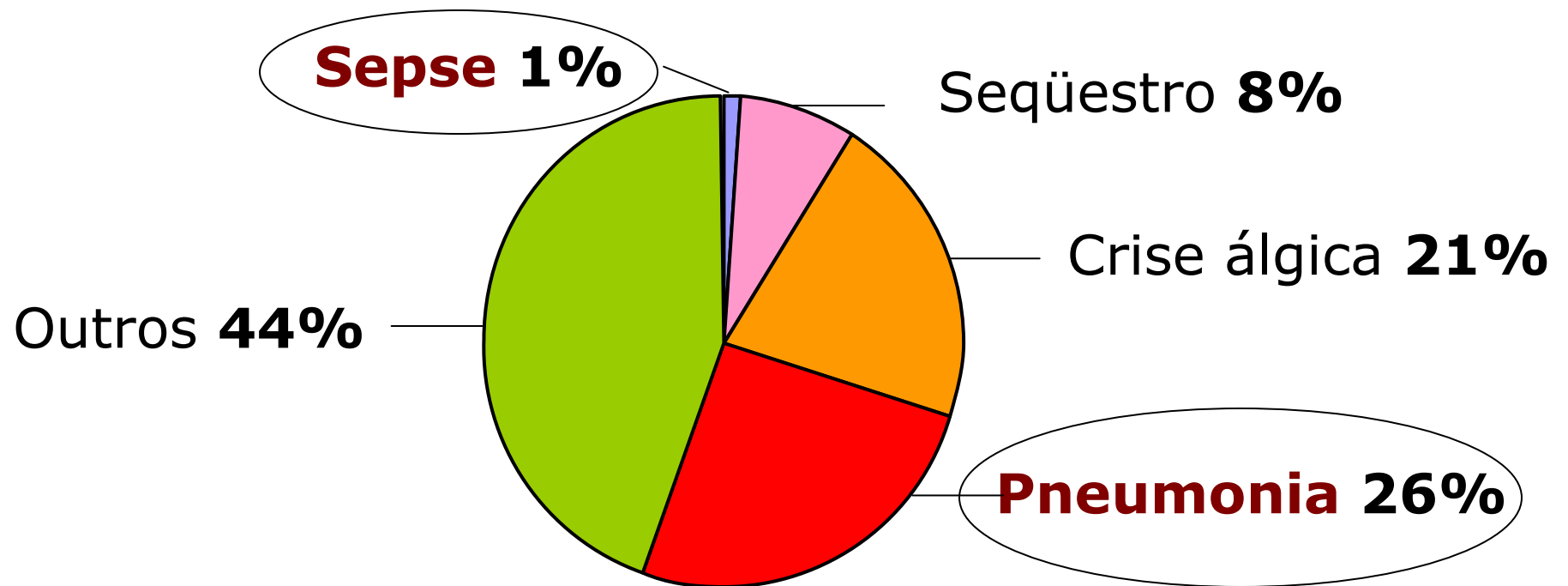
Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

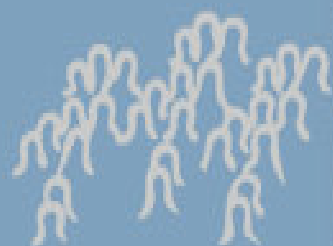
**HEMOMINAS**

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## Motivos das Internações





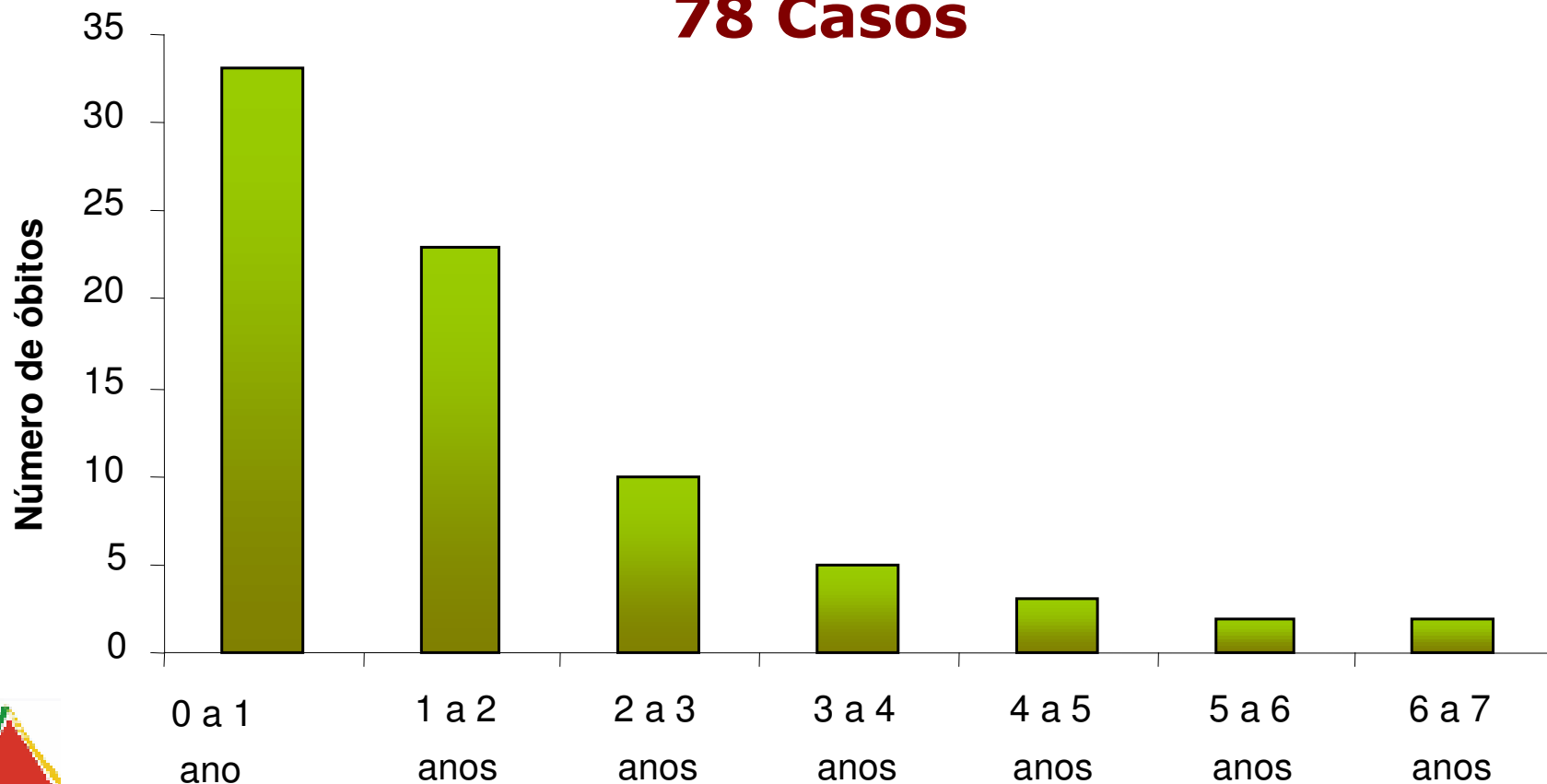
Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

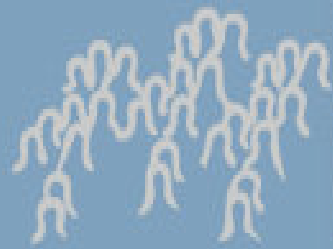
**HEMOMINAS**

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Idade ao Óbito (1998 – 2005 PETN) 78 Casos**





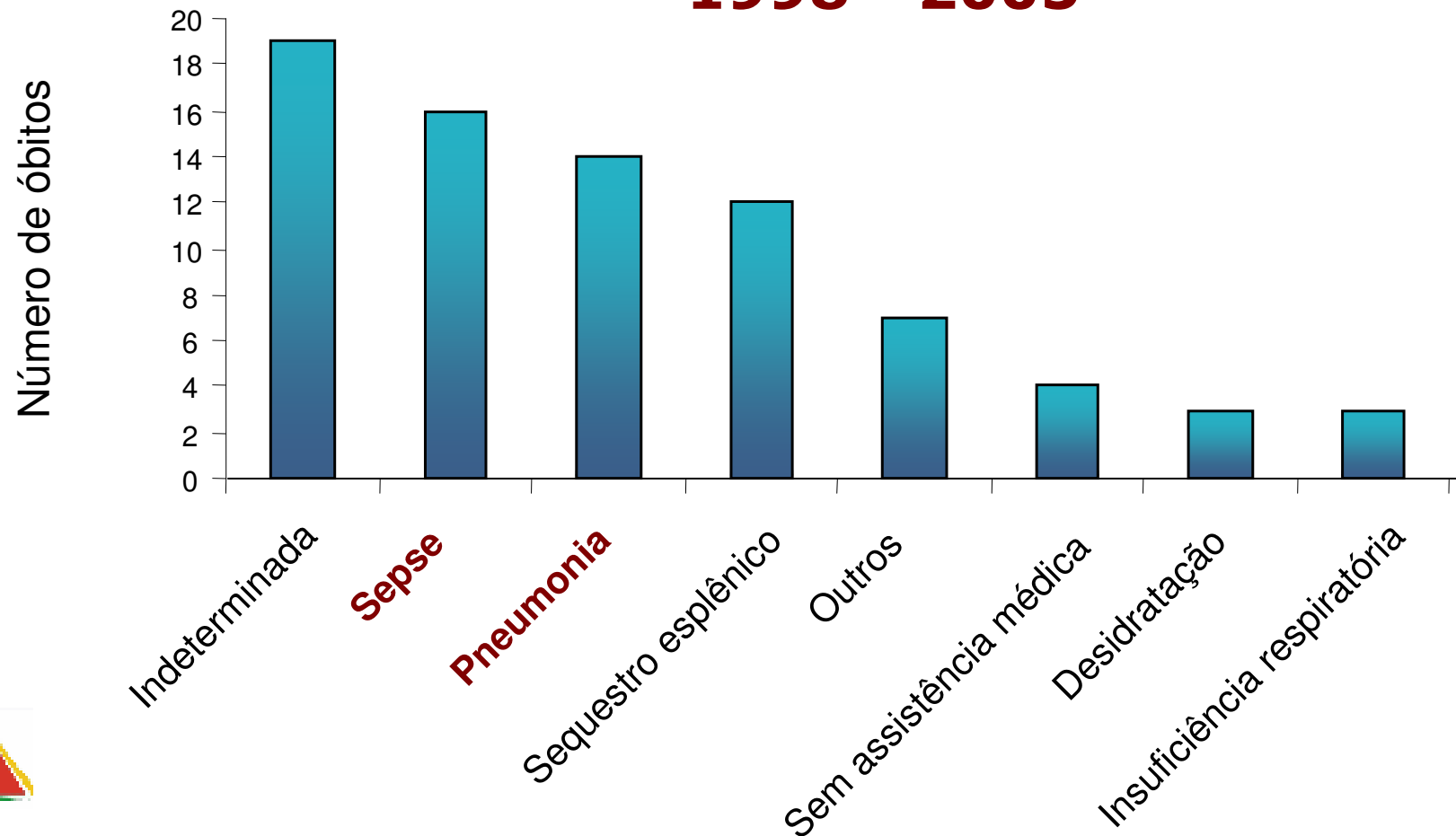
Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

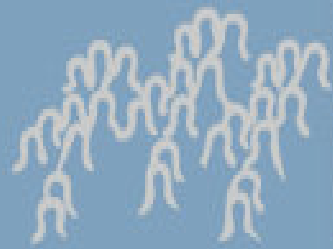
**HEMOMINAS**

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Causa Principal do Óbito 1998 - 2005**





Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

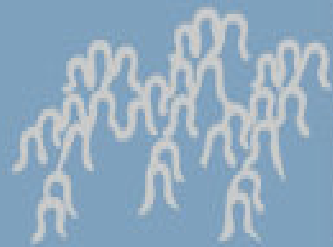
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Alterações Imunológicas**

- **Maior susceptibilidade às infecções**
- **Baço (filtro biológico):**
  - **sítio de clareamento de antígenos e de formação de anticorpos**
  - **asplenia funcional (“shunts” intra-esplênicos)**
  - **infartos repetidos (auto-esplenectomia)**
- **Hb SS e S $\beta^0$ : mais graves do que Hb SC e S $\beta^+$**





Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

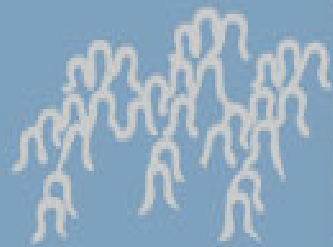
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Infecções pelo Pneumococo e Hemófilo Tipo B**

- ***S. pneumoniae*:**
  - **incidência: 20 a 30 vezes maior em SS**
  - **idade mais acometida: menores de 3 anos**
  - **sepse: agente em mais de 70% casos**
  - **meningite**
  - **pneumonia**
  - **Hb SC: maioria dos casos de 0-2 anos**
  - **impacto favorável da profilaxia**
  
- ***H. influenzae* tipo B:**
  - **segunda causa de sepse em menores de 5 anos**
  - **impacto favorável da vacinação**





Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Doença pneumocócica invasiva (DPI)**

- **Uso da penicilina profilática: ↓ 84% dos eventos**
- **Importante redução das taxas de DPI**

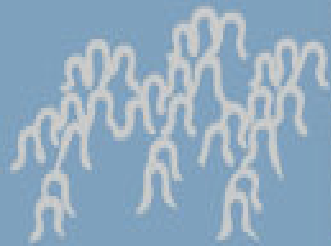
**Gaston et al. N Engl J Med 1986**

- **Introdução vacina pneumocócica conjugada**
  - **Crianças < 2 anos redução de 90,8%**
  - **Crianças < 5 anos: redução de 93,4%**

***Apesar da melhoria a DPI continua liderando mortes em crianças com doença falciforme***



**Halasa et al. CID 2007**



Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

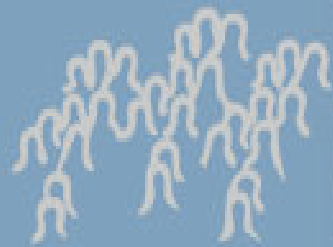
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Infecções por Salmonela e outros Agentes**

- **Salmonela:**
  - **osteomielite: 2 a 10 anos**
  - **crescimento em tecidos necrosados**
  - **redução secular da incidência**
- **Outros Agentes:**
  - ***E. coli* e outras Gram negativas: ITU**
  - **vírus: freqüência semelhante à da população**
  - **crise aplásica: Parvovírus B19**
  - **viroses veiculadas pelo sangue**





Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

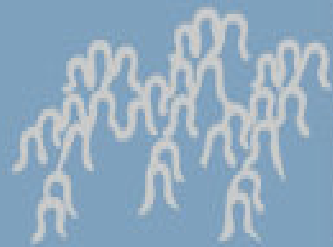
04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Outras faixas etárias**

- **Poucos estudos publicados**
- **Pneumococo: decresce a partir dos 5 anos**
- **Aumento infecções por Klebsiella e E. coli após 10 anos**
- **Redução da bacteriemia após 10 anos de idade**
- **Infecções comunitárias: pneumo, estrepto, estafilo**
- **Infecções nosocomiais: estafilococo, enterobactérias**

**Bacteriemia + comum pacientes cateter venoso**





Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

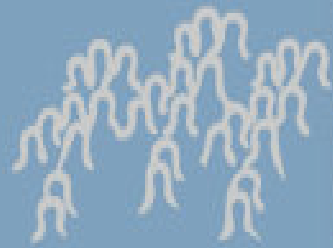
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Abordagem do Paciente Febril**

- **História Clínica:**
  - **idade e tipo de hemoglobina**
  - **estado vacinal e uso profilático de penicilina**
  - **febre, prostração, mudança de comportamento, sintomas respiratórios e de outros sistemas**





Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

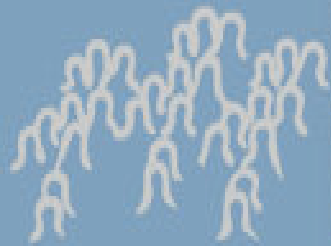
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Abordagem do Paciente Febril**

- **Exame Físico:**
  - **febre**
  - **sinais de toxemia**
  - **alterações neurológicas**
  - **localização do processo infeccioso**
  - **revisão de sistemas**





Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

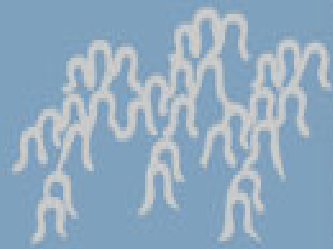
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Abordagem do Paciente Febril**

- **Exames Complementares:**
  - **Rx de tórax e de seios da face**
  - **hemocultura - outras culturas**
  - **hemograma e PCR**
  - **líquido céfalo-raquidiano**
  - **urina rotina**





Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Antibioticoterapia**

### **Esquema Básico**

**< 5 anos**

**ampicilina: 100 - 200 mg/kg/dia EV 6/6 h**

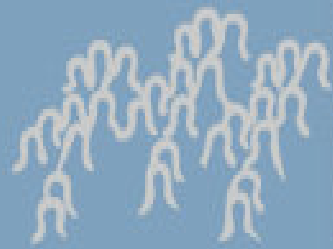
**> 5 anos**

**penicilina G cristalina:**

**Criança: 100.000 - 250.000 U/kg/dia EV 6/6 h**

**Adulto: dose máxima de 24 M por dia**





Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Antibioticoterapia**

### **Alternativa**

#### **Ceftriaxona:**

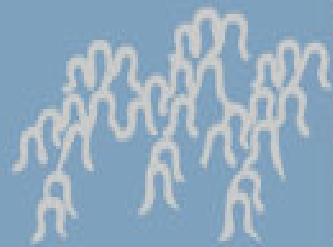
**Criança: 50-75 mg/kg/dia (máx. 4g/dia) EV de 12/12 h**

**Adulto: 1-2 g/dose (máx. 4g/dia) EV de 12/12 h**

#### **Observação:**

**Suspeita de *Mycoplasma pneumoniae*: associar eritromicina**





Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

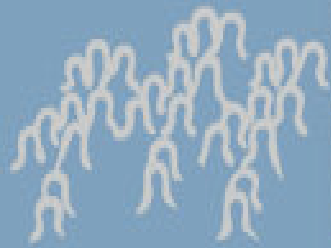
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Medidas preventivas**

- **Triagem neonatal**
- **Acompanhamento (Hemorrede, PSF)**
- **Uso profilático da penicilina**
- **Imunizações**





Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Medidas preventivas Infecções**

**Antibioticoterapia profilática: 2m a 5a**

**Penicilina oral (fenoximetilpenicilina)**

**125 mg 2x/dia até 3a**

**250 mg 2x/dia até 5a**

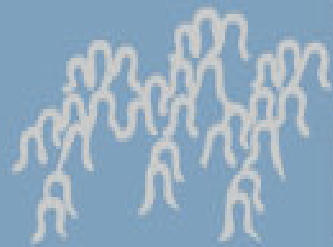
**Penicilina benzatina**

**600.000 a 1.200. 000 u IM / 21 dias**

**Eritromicina (alergia à penicilina)**

**10 mg/Kg/dose/2x/dia (máx. 250 mg/2x/dia)**





Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **VACINAS ESPECIAIS: CRIE**

### **Anti-pneumocócica:**

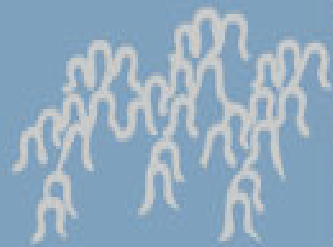
- **conjugada (heptavalente: 68% dos sorotipos)**
- **anti-pneumocócica (polissacarídica) a partir de 2a  
associação —————> melhor cobertura**

### **Outras:**

**anti-meningococo tipo C; anti-influenzae (gripe)**

**anti-hepatite A e anti-varicela**





Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
HEMOGLOBINOPATIAS**

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

## **Vigilância às infecções**

### **Orientações para sinais de alerta:**

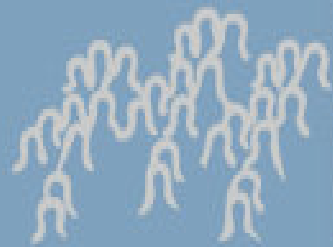
- **Febre**
- **Acentuação da palidez**
- **Esplenomegalia**
- **Mudanças de comportamento**



**Procura de atenção médica de urgência: hospitais e unidades regionais de referência**

**Reforço das orientações pela equipe multiprofissional a cada consulta**






Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

**HEMOMINAS**

## SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE HEMOGLOBINOPATIAS

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

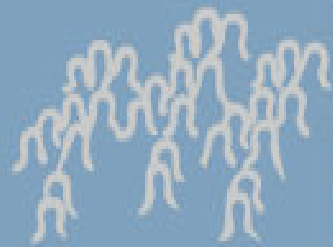
### Cartão de identificação

 <b>HEMOMINAS</b>		<b>CARTÃO DE IDENTIFICAÇÃO (DOENÇA FALCIFORME)</b>	
HEMOCENTRO:		TEL.:	
NOME:			
Nº PRONTUÁRIO:			
DATA NASCIMENTO: ___/___/___		SEXO:	
CPF:		CI:	
FILIAÇÃO: PAI: _____ MÃE _____			
DIAGNÓSTICO:			
GS:		Rh:	
<b>A PESSOA COM DOENÇA FALCIFORME PODE APRESENTAR SITUAÇÕES DE ALTO RISCO QUE EXIGEM ATENDIMENTO MÉDICO RÁPIDO E PRIORITÁRIO.</b>			

MOD. HM-1.DAS-25

Hb BASAL:	g/dl	Nº LEUCÓCITO BASAL:	/mm <sup>3</sup>
ESPLENOMEGALIA:	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO	_____ em RCE	
ESPLENECTOMIZADO:	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO	DATA: ___/___/___	
ANTIBIÓTICO PROFILÁTICO:	<input type="checkbox"/> SIM <input type="checkbox"/> NÃO	QUAL? _____	
COMPLICAÇÃO:	AVC <input type="checkbox"/> PRIAPISMO <input type="checkbox"/> LITÍASE BILIAR <input type="checkbox"/> ÚLCERA <input type="checkbox"/>		
DOENÇAS ASSOCIADAS:			
DATA: ___/___/___ ASSINATURA MÉDICO RESP./CARIMBO CRM			
<small>ORIENTAÇÕES NAS SITUAÇÕES EMERGENCIAIS: CRIANÇA FEBRIL: AVALIAÇÃO MÉDICA PARA DETECÇÃO FOCO INFECCIOSO. SE &lt; 3 ANOS - RISCO SEPSE - INTERNAÇÃO PARA RASTREAMENTO (PUNÇÃO LOMBAR, HEMOCULTURA, RX,ETC) E USO DE ANTIBIÓTICO VENOSO. GERMES MAIS COMUNS (PNEUMOCOCO,HEMÓFILO,MENINGOCOCO). VERIFICAR DIAGNÓSTICO: Hb SS E Sβ0 TALASSEMIA MAIS GRAVE Hb SC E Sβ+ TALASSEMIA VERIFICAR ESTADO VACINAL E USO DE ANTIBIÓTICO PROFILÁTICO. VERIFICAR NÍVEIS BASAIS DE Hb E Nº BASAL DE LEUCÓCITOS. SUSPEITAR DE SEQUESTRO ESPLÊNICO SE ↑ BACO, ↑ PALIDEZ, SINAIS DE HIPOVOLEMIA. TRANSFUSÃO: INFEÇÃO GRAVE COM ↓ TROCAS GASOSAS, ↓ 2g Hb NOS NÍVEIS BASAIS, SÍNDROME TORÁCICA AGUDA, SEQUESTRO ESPLÊNICO, CRISE APLÁSTICA. NA SUSPEITA DE AVC: AVALIAÇÃO NEUROLÓGICA, TC: REDUZIR Hb S &lt; 30% POR EXSANGÜINEO TRANSFUSÃO, POIS Tx CONC. HEMÁCIAS ↑ VISCOSIDADE → PIORA CLÍNICA. HIDRATAÇÃO: 1,5 VEZES ÀS NECESSIDADES DIÁRIAS. CUIDADOS NA SUSPEITA DE SÍNDROME TORÁCICA AGUDA → RISCO DE EDEMA AGUDO.</small>			





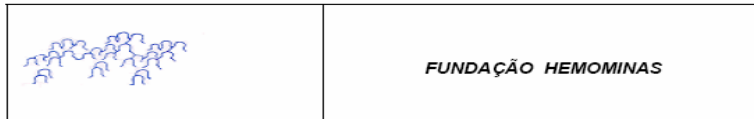
Fundação Centro  
de Hematologia e  
Hemoterapia de  
Minas Gerais

HEMOMINAS

## SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE HEMOGLOBINOPATIAS

04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

### Relatório médico



FUNDAÇÃO HEMOMINAS

#### Relatório Médico

O paciente \_\_\_\_\_ é portador de Síndrome Falciforme ( \_\_\_\_\_ ), diagnosticada no Programa de Diagnóstico Neonatal de Hemoglobinopatias (Nupad / Fundação Hemominas / SES – MG).

Os pais receberam orientações a respeito da doença, bem como dos cuidados higieno/dietéticos para com a criança. Entretanto, convém salientar a importância de algumas medidas que devem ser seguidas:

- manter uma hidratação adequada;
- uso contínuo de ácido fólico, na dose de 1 mg/dia;
- vacinação especial: anti - pneumocócica conjugada e polissacarídica, anti-meningocócica C, varicela, e outros vírus, definições nos Centros de Referência de Imunobiológicos Especiais - CRIES, além da imunização básica;
- antibioticoterapia profilática iniciada aos 2 meses de idade e mantida até os 5 anos:
  - ⇒ penicilina oral: 125 mg BID até 3 anos de idade e 250 mg BID dos 3 aos 5 anos;
  - OU
  - ⇒ penicilina benzatina: 600.000 a 1.200.000 UI a cada 21 dias
  - OU
  - ⇒ eritromicina (alérgicos à penicilina): 20 mg/kg/dia BID

As intercorrências mais comuns são as crises algicas, crise de sequestração esplênica e infecções.

Nas crises dolorosas, os locais mais comuns são os ossos longos, nas áreas próximas às articulações, o abdome e a pelve. As infecções, temperatura ambiente baixa e esforço físico exagerado são alguns dos fatores desencadeantes dessas crises. O tratamento consiste em:

- afastar fatores desencadeantes;
- hidratação oral (1,5 a 2 vezes a necessidade diária) ou venosa (1 a 1,5 vezes a necessidade diária);
- analgesia: as dores leves e moderadas podem ser tratadas com analgésicos mais leves (ex.: dipirona, acetaminofen) e com anti-

inflamatórios não esteróides (ex.: AAS e naproxeno) nas doses habituais.

As dores intensas devem ser tratadas com anti-inflamatórios não esteróides e opiáceos (ex.: codeína, tramadol e morfina) nas doses habituais.

As crises de sequestração esplênica são mais comuns até a idade de cinco anos, quando o baço ainda pode estar aumentado. Existem algumas formas de síndrome falciforme (SC e S $\beta$  talassemia) em que a esplenomegalia é persistente, podendo, então, o paciente apresentar sequestro esplênico após essa idade. Essa crise é caracterizada por anemia aguda, aumento súbito e doloroso do baço. Devido à rapidez da evolução, deve ser diagnosticada e tratada prontamente:

- hidratação vigorosa, pois a criança poderá desenvolver choque hipovolêmico;
- transfusões de concentrados de hemácias;
- esplenectomia quando essas crises se tornam frequentes (decisão do hematologista que acompanha a criança).

As intercorrências infecciosas são as mais comuns, pois estes pacientes são mais susceptíveis às infecções, devido à asplenia funcional e à diminuição da capacidade fagocítica dos neutrófilos. Os germes mais comuns são: Streptococcus pneumoniae (menores de 5 anos), Haemophilus influenzae (menores de 5 anos), Neisseria meningitidis, Salmonella sp (osteomielite e septicemia), Escherichia coli (infecção do trato urinário) e, na crise aplásica, o parvovírus.

A criança drepanocítica menor de 3 anos de idade com febre deverá ser avaliada cuidadosamente, na tentativa de detectar o foco de infecção. Caso não seja localizado, devem ser realizadas urocultura, hemocultura, hemograma com reticulócitos, Rx de tórax e, se houver suspeita de meningite, exame de líquido. A antibioticoterapia é iniciada antes dos resultados das culturas, lembrando que a cobertura deverá ser feita contra germes encapsulados. Se a cultura for positiva, o antibiótico prescrito poderá ser substituído de acordo com o resultado do antibiograma. Em caso de melhoria clínica, com cultura negativa, a antibioticoterapia poderá ser suspensa.

A Fundação Hemominas está à disposição para discussão do caso e quaisquer esclarecimentos que se façam necessários. Entretanto, como nosso atendimento é eminentemente ambulatorial, não temos condições de prestar atendimento clínico de urgência aos pacientes, visto que não dispomos de unidade de internação nem estrutura para propedêutica clínica. Nessas eventualidades, a criança deverá ser encaminhada para os locais de pronto-atendimento.

\_\_\_\_\_, \_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_.

Hematologista do Hemocentro X

Telefone: \_\_\_\_\_

