

Fundação Centro
de Hematologia e
Hemoterapia de
Minas Gerais

HEMOMINAS

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
HEMOGLOBINOPATIAS**

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

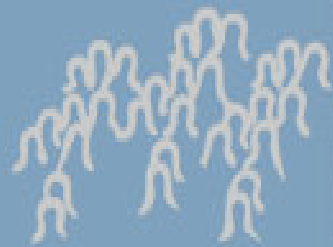
Doença falciforme: Infecções

Célia Maria Silva

Médica Hematologista da Fundação Hemominas

celia.cmaria@gmail.com





Fundação Centro
de Hematologia e
Hemoterapia de
Minas Gerais

HEMOMINAS

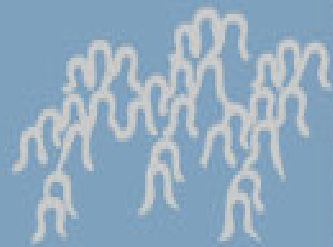
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
HEMOGLOBINOPATIAS**

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**

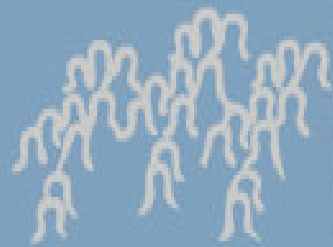
04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

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

Idade (anos)	0-2	3-11	12-17	≥ 18
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

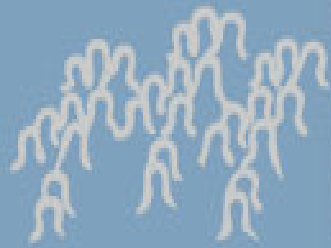
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
HEMOGLOBINOPATIAS**

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**





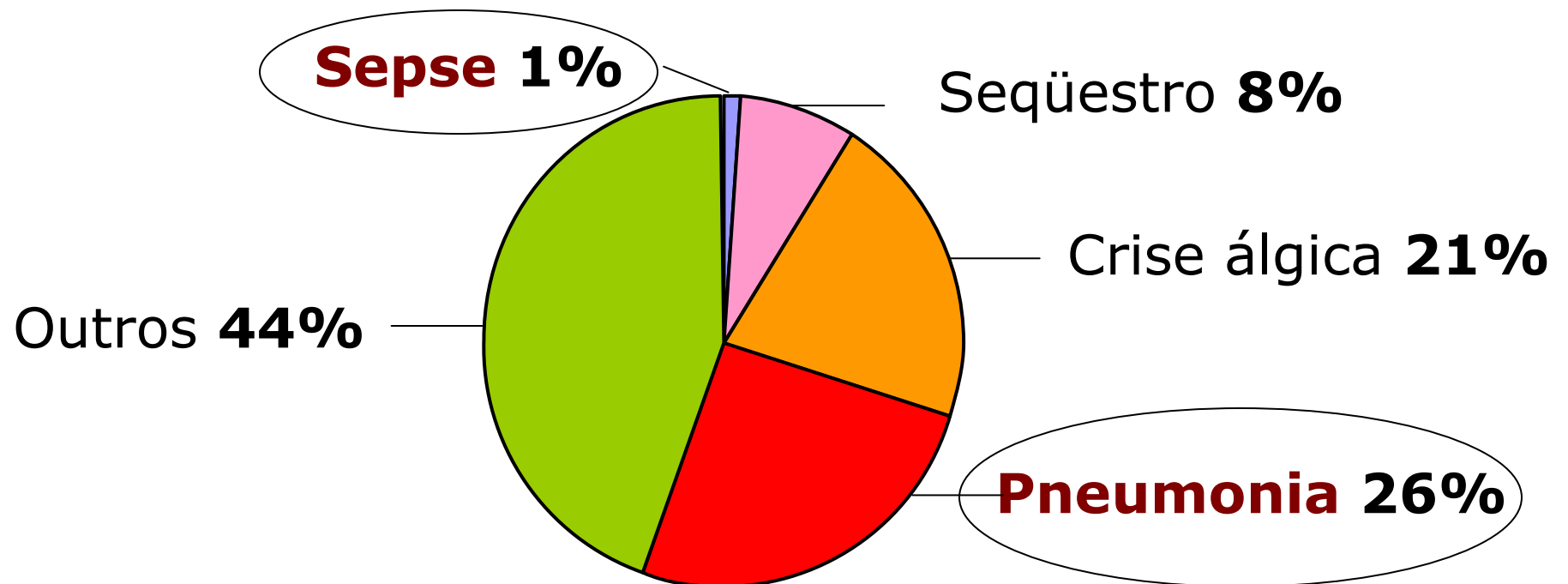
Fundação Centro
de Hematologia e
Hemoterapia de
Minas Gerais

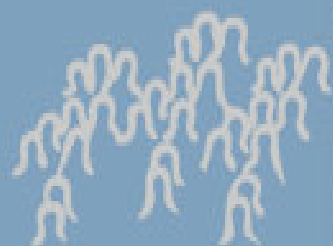
HEMOMINAS

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
HEMOGLOBINOPATIAS**

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

Motivos das Internações





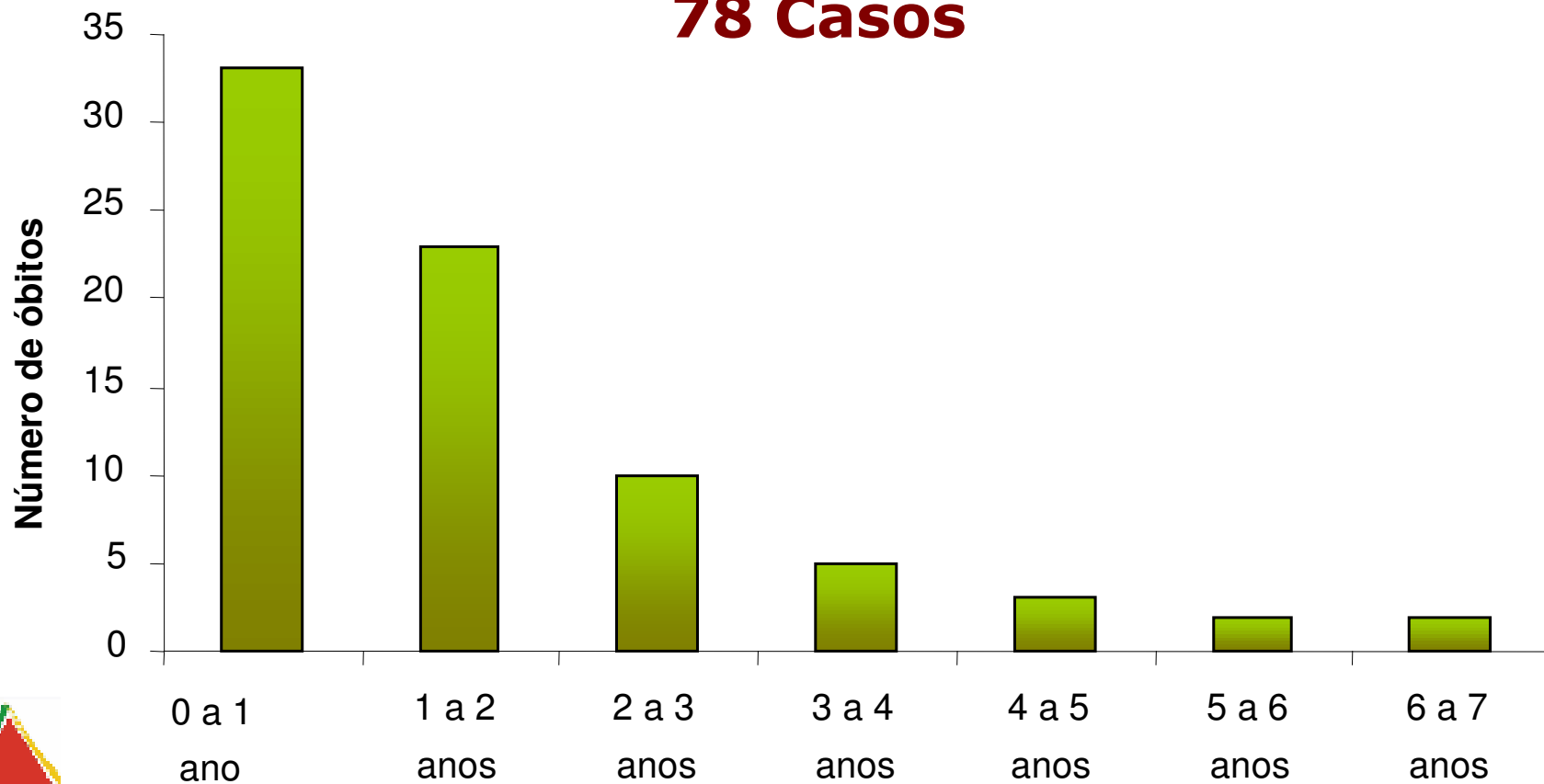
Fundação Centro
de Hematologia e
Hemoterapia de
Minas Gerais

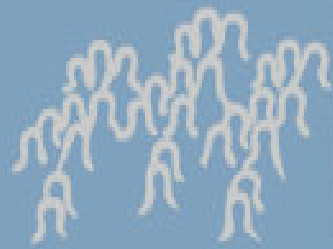
HEMOMINAS

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
HEMOGLOBINOPATIAS**

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

Idade ao Óbito (1998 – 2005 PETN) 78 Casos





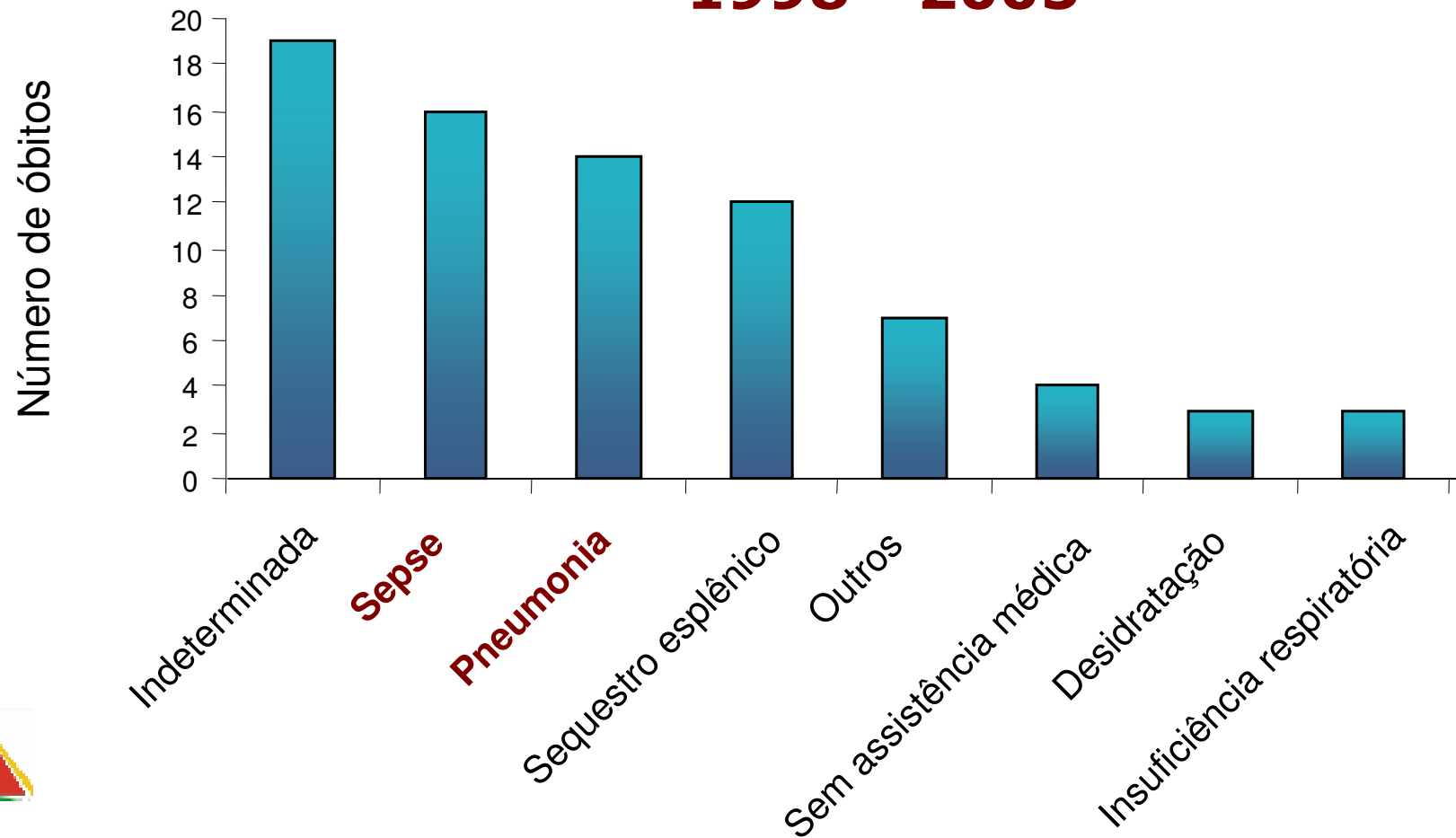
Fundação Centro
de Hematologia e
Hemoterapia de
Minas Gerais

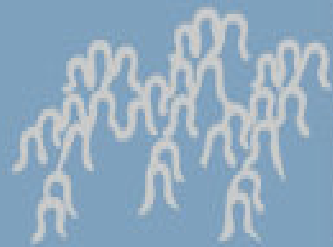
HEMOMINAS

**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

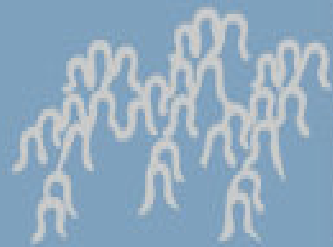
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
HEMOGLOBINOPATIAS**

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 β^0 : mais graves do que Hb SC e S β^+**





Fundação Centro
de Hematologia e
Hemoterapia de
Minas Gerais

HEMOMINAS

**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
HEMOGLOBINOPATIAS**

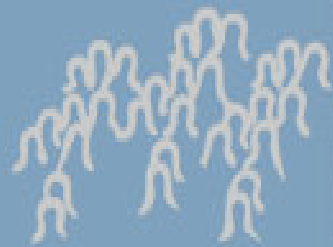
04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

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**

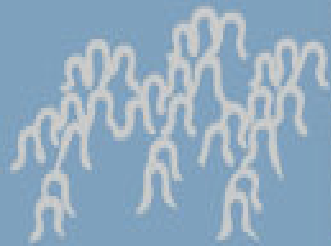
Gaston et al. N Engl J Med 1986

- **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**

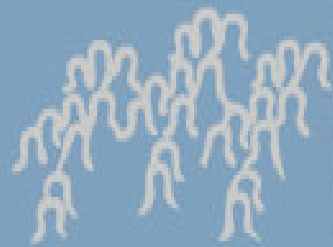
04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

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**

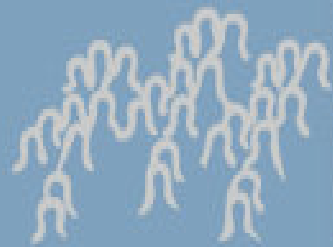
04 a 06/setembro 2007 – Rio de Janeiro - Brasil

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

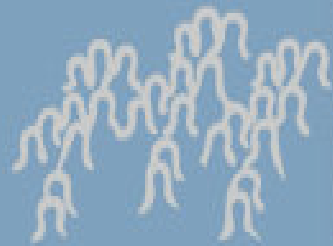
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
HEMOGLOBINOPATIAS**

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

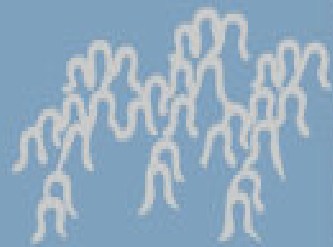
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
HEMOGLOBINOPATIAS**

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

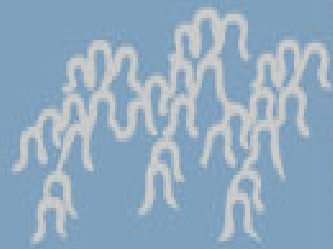
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
HEMOGLOBINOPATIAS**

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

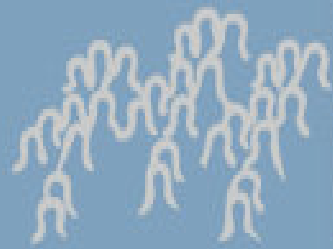
> 5 anos

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:

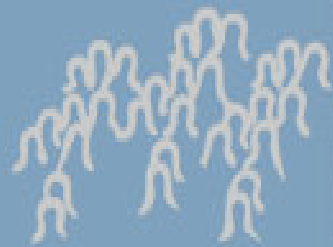
Criança: 50-75 mg/kg/dia (máx. 4g/dia) EV de 12/12 h

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

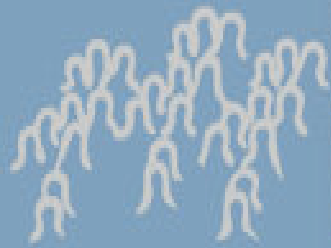
**SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
HEMOGLOBINOPATIAS**

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

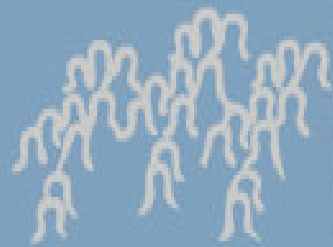
Penicilina benzatina

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:

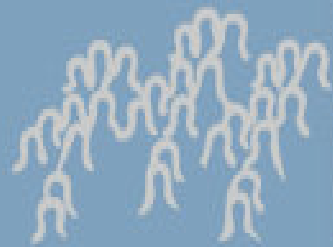
- **conjugada (heptavalente: 68% dos sorotipos)**
- **anti-pneumocócica (polissacarídica) a partir de 2a
associação —————> melhor cobertura**

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:

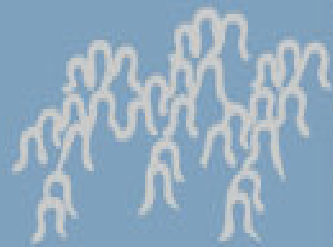
- **Febre**
- **Acentuação da palidez**
- **Esplenomegalia**
- **Mudanças de comportamento**



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

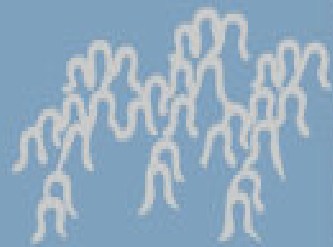
Cartão de identificação

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

MOD. HM-1.DAS-25

Hb BASAL:	g/dl	Nº LEUCÓCITO BASAL:	/mm ³
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			
<p>ORIENTAÇÕES NAS SITUAÇÕES EMERGENCIAIS: CRIANÇA FEBRIL: AVALIAÇÃO MÉDICA PARA DETECÇÃO FOCO INFECCIOSO. SE < 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 < 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.</p>			





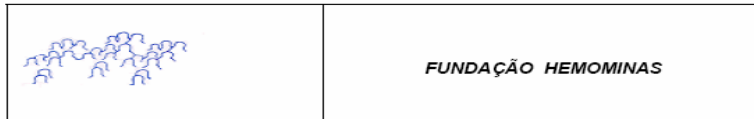
Fundação Centro
de Hematologia e
Hemoterapia de
Minas Gerais

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 β 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 aplástica, o parvovírus.

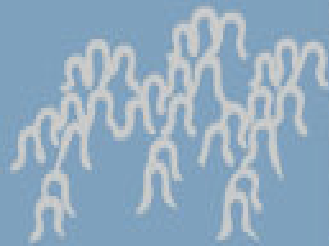
A criança drepanocítica menor de 3 anos de idade com febre deverá ser avaliada cuidadosamente, na tentativa de detectar o foco de infecção. Caso não seja localizado, devem ser realizadas urocultura, hemocultura, hemograma com reticulócitos, Rx de tórax e, se houver suspeita de meningite, exame de líquido. 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: _____



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: EVENTOS AGUDOS E SINAIS DE ALERTA

Objetivo: Orientar os pais sobre os sinais de alerta e eventos agudos da doença falciforme.

Síntoma	Sinais de Alerta	Intervenção de Emergência
Febre	Temperatura > 38,5°C por mais de 24 horas.	Tratar com paracetamol e procurar atendimento médico imediatamente.
Dor	Dor súbita e intensa, especialmente nas costas, membros superiores e inferiores.	Tratar com analgésicos e procurar atendimento médico imediatamente.
Respiração	Dificuldade para respirar, tosse persistente, febre e dor no peito.	Tratar com antibióticos e procurar atendimento médico imediatamente.
Alterações de cor	Alteração da cor da pele, lábios ou unhas para um tom mais amarelado ou azulado.	Tratar com oxigênio e procurar atendimento médico imediatamente.
Alterações de urina	Alteração da cor da urina para um tom mais escuro ou avermelhado.	Tratar com hidratação e procurar atendimento médico imediatamente.
Alterações de fezes	Alteração da cor das fezes para um tom mais escuro ou avermelhado.	Tratar com hidratação e procurar atendimento médico imediatamente.
Alterações de comportamento	Alteração do comportamento da criança, como irritabilidade, letargia ou vômitos.	Tratar com hidratação e procurar atendimento médico imediatamente.



Protocolo de Atendimento aos Eventos Agudos da Doença Falciforme

Atenção à Saúde da Criança

Doença Falciforme

CEHMOB-MG - Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias de Minas Gerais.

Participa em fóruns locais e locais online. Faça parte da Rede de Apoio à Saúde da Criança.

Dúvidas?

CEHMOB-MG ATENDE

0800 722 6500

Ligação gratuita 24 horas (Telefone fixo)

