

RESOLUÇÃO Nº 003 DE 19 DE DEZEMBRO DE 2016. INSTITUI O PROTOCOLO ATENDIMENTO INTEGRAL AS PESSOAS COM DOENÇA FALCIFORME, TRAÇO FALCIFORME E OUTRAS HEMOGLOBINOPATIAS NA REDE PÚBLICA MUNICIPAL DE SAÚDE DE CORUMBÁ/MS. Considerando que doença falciforme é uma doença crônica, hereditária, caracterizada pela presença de uma hemoglobina anormal, que sob determinadas condições de desoxigenação, polimeriza, deformando as hemácias, causando deficiência no transporte de oxigênio e gás carbônico e outras complicações, nos indivíduos acometidos pela doença; Considerando a Portaria nº1.018, de 1º de julho de 2005, que institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Atenção Integral as Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias; Considerando a Portaria SAS/MS nº 55, de 29 de janeiro de 2010, que define Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para a Doença Falciforme; Considerando que a alta prevalência das doenças falciformes na população brasileira, entre as quais a anemia falciforme é majoritária; Considerando que as pessoas com esta enfermidade, devido às alterações nos glóbulos vermelhos, apresentam diferentes complicações clínicas e comprometimento progressivo de diferentes órgãos; Considerando a necessidade de tratamento multiprofissional e multidisciplinar a ser realizado por profissionais adequadamente preparados; Considerando que a mortalidade desta doença é alta se não tiver atendimento e acompanhamento adequado; Considerando a distância até os centros de atendimento especializados e a necessidade de acolhimento destes pacientes na rede municipal de saúde; Considerando a Lei nº 2396, de 23 de maio de 2014, que dispõe sobre a Semana de Criação de Prevenção ao Traço e Anemia Falciforme a ser comemorada anualmente e o Decreto nº 1.656, de 14 de abril de 2016, que define que, em Corumbá, a data que será aberta sempre no dia 11 de abril; Considerando a Resolução nº 002 de 20 de outubro de 2016, que Institui a Comissão Municipal para Elaboração do Protocolo de Atendimento Integral as Pessoas com Doença Falciforme na Rede Pública Municipal de Saúde de Corumbá/MS. A SECRETÁRIA MUNICIPAL DE SAÚDE DO MUNICÍPIO DE CORUMBÁ, Estado de Mato Grosso do Sul, no uso das atribuições que lhe são conferidas pela Legislação de Regência, RESOLVE: Art. 1º. Instituir o Protocolo de Atendimento Integral as pessoas com Doença Falciforme, Traço Falciforme e outras hemoglobinopatias na Rede Pública Municipal de Saúde de Corumbá/MS, de acesso às consultas, acompanhamento, exames especializados de baixa e média complexidades, medicamentos, serviço de emergência e internação padronizados pela Secretaria Municipal de Saúde Pública de Corumbá/MS, utilizados pelos profissionais que atuam na área de saúde, com a atribuição de responsabilidades por parte de cada esfera da Rede Municipal de Saúde, Serviços Credenciados, conforme descrito no Anexo I desta Resolução. Art. 2º. Para acompanhamento da execução do Protocolo será constituída uma comissão com os seguintes representantes: I. Um Representante da Secretaria Municipal de Saúde de cada seguimento: a) Laboratório; b) Centro de Saúde da Mulher; c) Estratégia da Saúde da Família; d) Unidade de Pronto Atendimento; e) Pronto Socorro Municipal; f) Farmácia. II. Dois Representante do Conselho Municipal de Saúde; III. Um Representante do Hospital Conveniado; IV. Dois Representantes da Associação Corumbaense das Pessoas com Doenças Falciforme e Outras Hemoglobinopatias de Corumbá; §1º. Os órgãos e instituições previstos neste artigo deverão indicar um representante titular e um suplente, que substituirá o titular em suas faltas e impedimentos. §2º. Caberá ao gestor da Secretaria Municipal de Saúde constituir no prazo de 30 dias a contar a publicação dessa resolução a Comissão de acompanhamento conforme o caput do art. 2º. Art. 3º. Esse protocolo não substitui as pactuações de serviços de alta complexidade, acordados com a Secretaria Estadual de Saúde e o Ministério da Saúde, os quais a Secretaria Municipal de Saúde tem o compromisso de encaminhar os pacientes para os serviços especializados sempre que for necessário para manter a integralidade do cuidado ofertado a estes pacientes, seguindo o protocolo da Central de Regulação do Estado. Art. 4º - Esta Resolução entra em vigor na data de sua publicação. Corumbá, 19 de dezembro de 2016. Desiane Pires Américo Rodrigues da Silva Secretária Municipal de Saúde Portaria "P" nº 155 de 09 de maio de 2016. Anexo I PROTOCOLO ATENDIMENTO INTEGRAL AS PESSOAS COM DOENÇA FALCIFORME, TRAÇO FALCIFORME E OUTRAS HEMOGLOBINOPATIAS NA REDE PÚBLICA MUNICIPAL DE SAÚDE DE CORUMBÁ/MS. 1.1 - DEFINIÇÃO Os protocolos de acesso às consultas, acompanhamento, exames especializados de baixa e média complexidades, medicamentos, serviço de emergência e internação devem ser integrantes da Rede Municipal de Saúde de Corumbá no que diz respeito a Doença Falciforme, Traço Falciforme e outras hemoglobinopatias. 1.2 - CARACTERÍSTICAS DOS PROTOCOLOS a) São diretrizes técnicas, advindas do Ministério da Saúde e adaptadas à realidade local, que orientam o funcionamento da Rede Municipal de Saúde para o atendimento integral da pessoa com doença falciforme e outras hemoglobinopatias b) Os protocolos possuem orientações e sugestões em relação a cada esfera de atenção, desde a Unidade Básica de Saúde, a Estratégia de Saúde da Família, Saúde da Mulher, Atendimento de Urgência e Emergência, Internação e encaminhamento para o centro de especialidade, baseado no cuidado integral e acompanhamento em cada fase da vida do paciente, além de auxiliar na definição de prioridades para o atendimento, no caso de urgência, emergência e internação; c) Compreender que a DF é uma doença crônica e como tal deve ser acompanhada em todos os níveis de atenção, principalmente pela ATB. A principal característica da doença crônica é a duração. É definida como doença de longa duração, ou seja, uma condição que interfere no funcionamento diário, por mais de três meses em um ano, ou que necessita de um período de hospitalização por mais de um mês, podendo, muitas vezes, ser incurável. Por esse motivo, deixa sequelas e impõe diversas limitações às funções fisiológicas, trazendo, ainda, repercussões sociais, emocionais, afetivas, culturais e espirituais. 1.3 - LEGENDA: DF: Doença Falciforme FS: Padrão AnemiaFalciforme FAS: Traço Falcêmico FC Padrão Hemoglobinopatia C FAC : Traço Hemoglobinopatia C FSC : Padrão Hemoglobinopatia C FAD : Traço Hemoglobinopatia D FAE : Traço Hemoglobina E FSA : S Beta Talassemia Hb AF : Sugestivo de Transfusão DAS RESPONSABILIDADES 2.1. DA SECRETARIA DE SAÚDE I - Cabe à Secretaria Municipal de Saúde: a) Garantir condições orçamentárias e estruturais para que o atendimento integral às pessoas com doença falciforme, traço falciforme e outras hemoglobinopatias seja realizado conforme os preceitos da Constituição Federal e do Sistema Único de Saúde e

legislações específicas; b) Manter programação específica para o Programa de Anemia Falciforme nos instrumentos de gestão da SMS (PPA, LDO e LOA). Na LOA destinar preferencialmente os recursos para fortalecer ações na Atenção Básica, para realizar exames de eletroforese de hemoglobina em todas as gestantes (Rede Cegonha), para compra de exames não existentes no laboratório municipal, para confecção de materiais informativos e para capacitação de profissionais da rede municipal de saúde. c) Atentar e dar encaminhamento às questões e observações levantadas pela Comissão Municipal para Acompanhamento do Protocolo de Atendimento Integral as Pessoas com Doença Falciforme na Rede Pública Municipal de Saúde de Corumbá/MS para que o atendimento à pessoa com doença falciforme, traço falciforme e outras hemoglobinopatias seja contínuo e de qualidade, prevenindo a mortalidade precoce e a falta de cuidados para essas pessoas na Rede Municipal de Saúde de Corumbá. d) Disponibilizar medicamentos para os cuidados das pessoas com DF, de acordo com a Relação Nacional de Medicamentos (Rename), regulamentados e pormenorizados na publicação Doença falciforme: condutas básicas para tratamento, tais como os de uso contínuo – ácido fólico, penicilina oral ou injetável ou eritromicina em caso de reação alérgica à penicilina e, quando indicados, os analgésicos, anti-inflamatórios e demais antibióticos, bem como as imunizações básicas e especiais; e) Disponibilizar exames necessários para os cuidados das pessoas com DF; f) Promover continuamente a qualificação e educação continuada dos profissionais da Rede Municipal de Saúde para a atenção em DF; 2.2 DA ATENÇÃO BÁSICA E ESTRATÉGIA DE SAÚDE DA FAMÍLIA I - Compete às unidades de ATB as seguintes providências de atendimento às pessoas com DF: a) Realizar avaliação clínica a partir do documento de parâmetros para organização de linhas de cuidado dos fatores de risco e doenças crônicas; b) Solicitar pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal/PETN a triagem de todos os recém-natos 48 horas após a primeira alimentação até o quinto dia útil de vida, incluindo aqueles que precisam ficar internados (o que deverá ser solicitado à UBS da área pela maternidade); c) Preencher a carteira de identificação para toda pessoa com DF ou TF (ver modelo no Anexo II informando o tipo de doença (se doença falciforme, de traço, ou outra hemoglobinopatia), com identificação, dados de contato dos pais e da unidade básica a que a família pertence. d) Observar as crianças e os adolescentes, com relação ao crescimento e desenvolvimento e, caso seja necessário, encaminhar ao atendimento psicológico. No caso de crianças e adolescentes em idade escolar este procedimento pode ser fundamental para que não interrompam as atividades do dia a dia por complicações psíquicas decorrentes da doença e possam se tornar adultos com autoestima e sociabilidade fortalecidos. O mesmo cuidado deve ser prestado ao adulto caso se observem quadros depressivos ou que fujam ao comportamento habitual da pessoa com DF e outras hemoglobinopatias. e) Encaminhar para realização da eletroforese de hemoglobina dos demais cujo exame clínico sinalize para a suspeita da DF e dos adultos em idade reprodutiva que assim o desejarem para diagnóstico de TF. O exame para todos acima dos quatro meses de vida poderá ser realizado por quaisquer das metodologias disponíveis para esse fim na Tabela SUS; f) Acompanhar o calendário vacinal, o crescimento e a puericultura das crianças, observando, mesmo nos casos de traço falciforme, se há aumento da frequência de internação por problemas respiratórios e/ou por baixa imunidade. g) Encaminhar as pessoas com TF para orientação e informação genética, a cargo de equipe, grupo ou profissional devidamente qualificado para esse fim; h) Ter cadastro, encaminhar e acompanhar aquelas com a doença ao centro de referência da região para a Atenção Especializada; i) Acompanhar o retorno do centro de especialidade observando quais os exames foram solicitados, verificar o que pode ser realizado na rede municipal e o que deve ser encaminhado à Central de Regulação; j) Integrar as pessoas diagnosticadas com DF em todas as ações disponíveis na ATB pertinentes às suas faixas etárias, visando à promoção de saúde, na unidade mais próxima da residência, incluindo acompanhamento multiprofissional de acordo com diretrizes clínicas estabelecidas nos manuais, nas rotinas e nos Protocolos Clínicos de Diretrizes Terapêuticas (PCDT) da DF, do MS; k) Programar a realização de consultas e de exames disponíveis na ATB das pessoas com DF, de acordo com a avaliação dos riscos inerentes à doença, considerando a necessidade individual e a orientação do especialista; l) Requerer os medicamentos para os cuidados das pessoas com DF, de acordo com a Relação Nacional de Medicamentos (RENAME), regulamentados e pormenorizados na publicação Doença falciforme: condutas básicas para tratamento, tais como os de uso contínuo – ácido fólico, penicilina oral ou injetável ou eritromicina em caso de reação alérgica à penicilina e, quando indicados, os analgésicos, anti-inflamatórios e demais antibióticos, bem como as imunizações básicas e especiais; m) Encaminhar o paciente ao serviço de odontologia para que seja feito acompanhamento adequado, evitando infecções desnecessárias; n) Promover o autocuidado na prevenção das úlceras e feridas de perna e encaminhar para tratamento das feridas abertas, nas unidades de referência locais para essa atenção e de acordo com as normas contidas na publicação Doença falciforme/úlceras: prevenção e tratamento; o) Solicitar, caso o hematologista não o tenha feito, o exame Doppler Transcraniano (Portaria SAS/MS no 473, de 26 de abril de 2013), para pacientes de uso frequente de hidroxiureia (HU), apresentado na publicação Doença falciforme/Hidroxiureia: uso e acesso, assim como no que se refere à quelação da sobrecarga de ferro (Portaria SAS/MS no 1.324, de 25 de novembro de 2013). Tais procedimentos são de grande impacto na qualidade de vida e na prevenção de sequelas das pessoas com DF. O acidente vascular cerebral ou encefálico (popularmente conhecidos como derrame cerebral) é uma intercorrência da DF que pode e deve ser prevenido, de acordo com o protocolo de atenção para o uso de DTC. O tratamento confortável da sobrecarga de ferro, que pode acarretar lesões de órgão, conta, hoje, com todos os quelantes orais na Tabela SUS. Além disso, a HU é um medicamento que tem o seu uso ampliado a cada dia, em face do impacto positivo que produz na vida das pessoas com DF, reduzindo as crises vaso-oclusivas, algícas (dores) e infecciosas; p) Encaminhar as pessoas com complicações agudas decorrentes de crises inerentes à DF aos serviços de referência, caso haja indicação; q) Identificar os casos suspeitos de indicação para procedimento cirúrgico de urgência ou emergência em função de complicações decorrentes da DF e encaminhá-los ao serviço de referência; r) Manter ativos nas ESF os cadastros de todas as pessoas atendidas nas unidades e realizar busca ativa dos ausentes de forma a manter sempre um vínculo regular e permanente com as famílias; s) Encaminhar o paciente ao laboratório para agendar o exame que são realizados no Laboratório Municipal que será marcado para o dia seguinte. O médico precisará fazer duas solicitações de exames. Uma para o paciente solicitar autorização na Central de Regulação para realização do exame de eletroforese de hemoglobina; outra solicitação para realização dos exames que fazemos no Laboratório Municipal de Corumbá; t) Fazer relatório mensal sobre os casos novos de e os que já são acompanhados pela Unidade de Básica de Saúde e encaminhar à secretaria municipal de saúde e à Associação de Pessoas com Doença Falciforme e outras hemoglobinopatias -ACODFAL; u) Manter o fluxo de referência e contra referência tanto com o serviço

de internação local, como o de especialidade hemoterápica, outros especialistas médicos e demais profissionais da Rede Municipal de Saúde. EXAMES LABORATORIAIS: a) A CADA 4 MESES: Hemograma + reticulócitos Glicemia, provas de função renal, hepática e eletrólitos; b) A CADA 6 MESES PACIENTE TRANSFUNDIDO: Sorologias (hepatites B,C, HIV, HTLV, Sífilis, Chagas), Ferritina, Estudo imunematológico; c) A CADA ANO GERAL: Sorologias (hepatites B,C, HIV, HTLV, Sífilis, Chagas) Ferritina, Estudo imunematológico, Oximetria de pulso, Proteinúria de 24 horas e clearance de creatinina, Lipidograma, Dosagens (ferritina, eritropoetina (a partir dos 3 anos), hemoglobina F e folato sérico, Avaliação para detecção de alo anticorpos, TAP e PTT e Parasitológico de fezes; d) A CADA 5 ANOS: Dosagem de hemoglobina F (em pacientes acima de 15 anos). EXAMES ESPECIAIS: a) A CADA 6 MESES: Avaliação odontológica, Avaliação da Enfermagem - visando à orientação geral, com enfoque especial à prevenção das úlceras de perna, Microalbuminúria( naqueles pacientes sem proteinúria), EAS; b) A CADA ANO: paciente com 05 anos – 1a avaliação cardiológica (com ECG). Se for normal, será repetida a cada 2 anos. Caso contrário, repetir anualmente ou a critério do cardiologista; paciente com 06 anos - avaliação oftalmológica – anual nos pacientes SC e naqueles em uso de Deferoxamina e a cada 2 anos nos demais casos; paciente com 02 anos - avaliação neurológica - doppler transcraniano até os 16 anos de idade e acompanhamento a critério da Neurologia; Ultrassonografia abdominal; c) A CADA 2 ANOS: Avaliação fisiátrica – a partir de 10 anos, ou antes em caso de sintomatologia; Avaliação nutricional – encaminhamento quando necessário; d) hiperuricemia); - Avaliação neuropsicologia ( ANP) a partir das crianças alfabetizadas ou quando houver queixa de déficit pela mãe ou pela escola; Ressonância magnética de quadril a partir dos 10 anos; Ressonância magnética e angiorressonância cerebral – a partir de 10 anos para avaliar infarto silencioso; RNM T 2 \* do fígado e coração; e) A CADA 5 ANOS: Audiometria (1a avaliação aos 6 anos). § Único. A periodicidade e o início das avaliações acima se referem aos pacientes sem intercorrência ou manifestação clínica. Logo, esses intervalos poderão ser encurtados na dependência da necessidade de cada caso.

**SITUAÇÕES CLÍNICAS ESPECIAIS IMUNIZAÇÃO:** além de seguir o calendário vacinal, introduzir o seguinte esquema: a) Ao nascer: BCG e hepatite B; b) 2 MESES: Prevenir (pneumo 13) + PENTA ( DPT + Hib + Hep B ) + VIP/VOP + rotavírus; c) 3 MESES: Antimeningocócica C conjugada; d) 4 MESES: Prevenir (pneumo 13) + PENTA ( DPT + Hib + Hep B ) + VIP/VOP + rotavírus; e) 5 MESES: Antimeningocócica C conjugada; f) 6 MESES: Prevenir (pneumo 13) + PENTA ( DPT + Hib + Hep B ) + VIP/VOP + Influenza (gripe); g) 7 MESES: Influenza (gripe); h) 12 MESES: Prevenir (pneumo 13) +Varicela + hepatite A + Antimeningocócica C conjugada; i) 15 MESES: - Triplice Viral + DPT + Hib + VIP/VOP + Varicela; j) 18 MESES: - Reforço Hep A; k) 2 ANOS: Pneumo 23; l) 4 – 6 ANOS: Reforço triplice bacteriana (DTP ou DTPa) + VIP/VOP Triplice viral; m) 7 ANOS: Ref. Pneumo 23; n) 9- 12 ANOS: Vacina para HPV; o) 11 ANOS: Antimeningocócica C conjugada; p) 14 – 16 ANOS: Dupla tipo adulto; q) NO INÍCIO DO TRATAMENTO E EM ADULTOS DE QUALQUER IDADE: Hepatite A (paciente HAV-G negativo); Hepatite B (hbsAg, anti-Hbc e anti-Hbs (-) com prazo < 3 m); Pneumo 23 em pacientes não vacinados e/ou que serão submetidos à esplenectomia com reforço em 5 anos; Anti-haemophyllus influenza em não vacinados; Influenza (gripe) - anualmente conforme calendário vacinal; Antitetânica a cada 10 anos, especialmente nos portadores de úlceras de perna; INFECÇÃO Em crianças menores de 5 anos, a maior causa de morte por septicemia e meningite é devida à infecção por *S. pneumoniae* e por *H. influenza*. As Infecções podem precipitar crises vasclusivas e exacerbações da anemia, por supressão da eritropoese ou por hemólise. PROFILAXIA ANTIBIÓTICA: PENICILINA V ORAL (PEN-VE-ORAL) Iniciada ao diagnóstico e mantida até os 5 anos até a realização do reforço da vacina antipneumocócica. A profilaxia deve ser considerada de acordo com cada caso em pacientes mais velhos: a) até 10kg ou 1 ano = 1,5ml VO 12/12h. b) de 1ano a 3 anos = 2,5ml VO 12/12h. c) maior que 3 anos = 5ml VO 2x dia. d) Nos pacientes esplenectomizados e que cursam com infecções graves e de repetição estendemos até os 7 anos. PENICILINA BENZATINA Em caso de intolerância gástrica, não aderência ao tratamento com penicilina oral ou impossibilidade de penicilina oral (aproximadamente 50.000 U/Kg): a) 300.000 UI – pacientes com peso menor que 10 Kg, IM a cada 3 semanas. b) 600.000 UI – pacientes de 10 a 20 Kg, IM a cada 3 semanas. c) 1.200.000 UI - pacientes com peso maior que 20 Kg, IM a cada 3 semanas. ERITROMICINA No caso de alergia à penicilina: a) Dose: 20 mg / kg / dia dividido em duas vezes por dia. ROTINAS DE OXIMETRIA DE PULSO NO AMBULATÓRIO a) Aferição da saturação 2 vezes ao ano, no mínimo de 6/6 meses. Se Sat maior ou igual a 94%, encaminhar à fisioterapia para avaliar incentivador respiratório. Sem melhora após uso de incentivador respiratório, encaminhar à Pneumologia e Cardiologia; 2.3 DO CENTRO DE SAÚDE DA MULHER I – Compete ao Centro de Saúde da Mulher: Na investigação ambulatorial em gestantes: a) Solicitar anamnese observando a história prévia de anemia crônica, crises de dores osteoarticulares, icterícia sem causa definida, história familiar de anemia falciforme, palidez cutânea, cansaço limitante; b) Solicitar os seguintes exames laboratoriais para diagnóstico: eletroforese de hemoglobina (detecta a presença da hemoglobina mutante - hemoglobina S). Importante observar na suspeita e até os exames confirmatórios, iniciar imediatamente reposição de ácido fólico 5mg/ dia, e NÃO repor ferro; c) Após a confirmação, encaminhar para acompanhamento pré-natal de alto risco com obstetra, hematologista (no centro especializado) e atendimento psicológico; d) O intervalo entre as parto: semanal. Os intervalos devem ser individualizados quando do surgimento de intercorrências clínicas; e) A equipe médica ou de enfermagem deve esclarecer e informar sobre a patologia e os possíveis riscos durante a gestação (maior incidência de abortamentos, prematuridade, transtornos hipertensivos gestacionais, RCIU, baixo peso ao nascer- PIG, maior morbi/mortalidade materna). Obs: Quanto maior a frequência das crises, maiores os riscos maternos e fetais. f) A equipe médica ou de enfermagem deve esclarecer sobre os fatores que precipitam as crises falcêmicas e como tentar evitá-los (desidratação, acidose, hipoxemia, hipotensão arterial e infecções); g) Investigar comorbidades associadas (complicações renais, hepáticas, cardiovasculares, tabagismo, uso de drogas); h) Fiscalizar a rotina laboratorial e exame físico (Eletroforese de hemoglobina e dosagem de Hb fetal, e Eletroforese de hemoglobina do parceiro/HMG com contagem de reticulócitos (quantidade de hemácias, e hemoglobina presente nelas), esfregaço de sangue periférico (examina todos os tipos de células presentes e identifica suas anormalidades - foicização ) e análise de ferro (dosagem de ferro, ferritina, capacidade de transporte do ferro e saturação da transferrina- avaliar se há deficiência ou excesso de ferro associado)/ dosagem de creatinina, albumina, bilirrubinas, TGO, TGP, LDH, fosfatase alcalina, gama GT - - i) Orientar na investigação adequada de Diabetes melitos na gestação; j) Solicitar os seguintes exames: EAS/urocultura mensalmente (mesmo sem queixas, pois gestantes podem fazer bacteriúria assintomática). análise de hemácias, hemoglobina e ferro mensalmente (HMG com contagem de reticulócitos, e dosagem do ferro); bioquímica e sorologias realizadas de 3/3 m, ou conforme individualização do caso; k) Solicitar avaliação

odontológica no CSM (evitar infecções periodontais). Realizar avaliação da vitalidade fetal com USG e CTG de 2/2 semanas, ou semanais conforme intercorrências, a partir de 28 semanas; l) Avaliar necessidade de transfusões periódicas - concentrado de hemácias lavadas (diminuir a Hb falciforme - Hb S- circulante, aumentando a Hb normal e diminuindo o estímulo a medula óssea) Manter os níveis de Hb normal próximos de 10g/dl, e o percentual de Hb S <40%; m) Encaminhar para aconselhamento genético (gestante e parceiro - testes de DNA) já se realiza investigação genética no feto pela biopsia de vilos coriais ou amniocentese; n) Repor Sulfato ferroso, se comprovada ferropenia (pouco frequente, pela exposição de intolerância, 1cp/dia de succinato de ferro; o) Em gestantes que não estão com o esquema de imunização atualizado, encaminhar para imunização no terceiro trimestre de gestação; p) A paciente deve ter seu pré-natal acompanhado pela equipe de Gravidez de Alto Risco e Centros de referência especializado (Centro de Saúde da Mulher e Hemocentro e hospital de referência especializada); q) Em caso de internação no município de Corumbá, que fique preferencialmente na maternidade e seja transferida o mais breve possível para unidade de tratamento especializado de alta complexidade e de gravidez de alto risco; r) Manter o fluxo de referência e contra referência tanto com a Atenção Básica, serviço de internação local, com o de especialidade hemoterápica, outros especialistas médicos e demais profissionais da Rede Municipal de Saúde; s) – 5 anos, recomenda-se uma dose, pelo menos 20 dias antes da data provável do parto. Se a história vacinal for incerta, considerar como não vacinada e fazer 3 doses com intervalos de 1 a 2 meses, iniciadas no segundo trimestre da gestação; t) Vacina contra Hepatite B – verificar sorologia e Anti-HBs previamente; u) Vacina Pneumocócica 23 – 1 dose de reforço após 5 anos da 1ª dose; v) Vacina conjugada Meningocócica C – dose única; ANEMIA FALCIFORME PRINCIPAIS COMPLICAÇÕES: Em caso de CRISE FALCÊMICA: a) Encaminhar para internação e hidratação; b) Transfusão de concentrado de hemácias lavadas; c) Sedação e analgesia com 50mg IM de Meperidina, se necessário; d) Investigar possíveis focos de infecção, ocorrência que precipita a crise falcêmica. Em caso de SÍNDROME TORÁCICA AGUDA: a) de radiologia do tórax, envolvendo pelo menos um segmento bronco pulmonar em pacientes com Hemoglobinopatias SS, SC e S-talassemia. Apresenta pelo menos um dos sintomas: febre, tosse, dor torácica e dispneia. Atelectasia, derrame pleural e hipoxemia são frequentes. A síndrome torácica aguda pode evoluir para síndrome do desconforto respiratório do adulto e morte. Para o acompanhamento de pacientes que não estejam gestantes: a) Observar a frequência de pacientes com doença falciforme e orientar para que façam acompanhamento na Unidade Básica de Saúde próxima à sua residência; b) Realizar o exame preventivo de câncer de colo de útero periodicamente, conforme indicações da Atenção Básica; c) Orientar para o devido planejamento familiar caso queira engravidar; 2.4 DO LABORATÓRIO MUNICIPAL I- Compete ao Laboratório Municipal: a) Disponibilizar dentre os exames realizados no Laboratório Municipal de Corumbá aqueles elencados para o início do traqueíte (MIF), VDRL, Beta HCG sérico, clearance de creatinina, lipidograma, sódio e potássio, TAP, TTPA; b) Garantir a coleta de material para realização em Laboratório de Referência Estadual dos exames de Sorologias como: hepatite B e C, anti- - c) Verificar com a Secretaria Municipal de Saúde meios para que os exames de eletroforese de hemoglobina e dosagem de Hb fetal e outros, possam ser disponibilizados através de Laboratórios conveniados ou terceirizados até a inclusão desses exames no rol de exames realizados no Laboratório Municipal de Corumbá; d) Garantir o atendimento e realizar os exames descritos nas alíneas 1 e 2, a todo aquele que apresentar a identidade da pessoa com doença falciforme e outras hemoglobinopatias ou provenientes dos centros de referência; e) Garantir a realização dos exames, dentre aqueles realizados no Laboratório Municipal disponibilizados para urgência e emergência, solicitados aos pacientes com doença falciforme em atendimento na urgência e emergência no Pronto Socorro Municipal e na Unidade de Pronto Atendimento; f) Manter o fluxo de referência e contra referência tanto com a Atenção Básica, serviço de internação local, com o de especialidade hemoterápica, outros especialistas médicos e demais profissionais da Rede Municipal de Saúde. FLUXOGRAMA PARA PROTOCOLO DE DOENÇAS FALCIFORME NO LABORATÓRIO MUNICIPAL DE CORUMBÁ PARA EXAMES DE ROTINA: a) Agendar os pacientes para o dia seguinte da consulta; b) Exames que realizamos no Laboratório Municipal: Hemograma completo, plaquetas, reticulócitos, VHS, Glicemia, ácido úrico, TGO, TGP, LDH, Gama GT, NA, K, Ureia, Creatinina, VDRL, EAS, beta-HCG sérico, Clearance de Proteína, Proteinúria e com entrega do resultado no dia seguinte. c) Exames que coletamos, mas encaminhamos para o LACEN em Campo Grande: HIV, Hepatites A,B,C entrega do resultado em média 45 dias úteis PARA EXAMES DE URGÊNCIA: a) Pacientes atendidos pela UPA ou P.S: o resultado em média será de 1 hora e 30 minutos. b) Neste caso os exames realizados serão apenas: hemograma, plaquetas, Glicemia, TGO, TGP, LDH, Gama GT, NA, K, Ureia, Creatinina, EAS. 2.5 DA FARMÁCIA MUNICIPAL I - Compete aos farmacêuticos: a) Manter na farmácia conforme disponibilizado pela Secretaria Municipal de Saúde os medicamentos para os cuidados das pessoas com DF, de acordo com a Relação Nacional de Medicamentos (Rename) e Relação Municipal de Medicamentos (Remune), regulamentados e pormenorizados na publicação Doença falciforme: condutas básicas para tratamento, tais como os de uso contínuo – ácido fólico, penicilina oral ou injetável ou eritromicina em caso de reação alérgica à penicilina e, quando indicados, os analgésicos, anti-inflamatórios e demais antibióticos, bem como as imunizações básicas e especiais; b) Acompanhar a dispensação do medicamento hidroxiureia(HU), atualmente fornecido pelo componente especializado do governo do estado e informar à secretaria municipal de saúde sempre quando estiver em falta. c) Manter o fluxo de referência e contra referência tanto com a Atenção Básica, serviço de internação local, como o de especialidade hemoterápica, outros especialistas médicos e demais profissionais da Rede Municipal de Saúde. 2.6. DA CENTRAL DE REGULAÇÃO I - Compete à Central de Regulação do Município: a) Estabelecer a aproximação com a Atenção Especializada/Ambulatório de Especialidades, por meio de marcação de consultas e exames especializados; b) Procurar manter as datas de acompanhamento sugeridas pelo centro de especialidades para que o tratamento contínuo seja eficiente e atenda as necessidades do paciente com doença falciforme, traço falciforme e outras hemoglobinopatias. Todas as pessoas com DF devem ser acompanhadas regularmente pelo serviço de referência hematológica de sua região ou cidade. c) Agendar sempre que solicitado o exame Doppler Transcraniano (Portaria SAS/MS no 473, de 26 de abril de 2013), para pacientes de uso frequente de hidroxiureia, apresentado na publicação Doença falciforme/Hidroxiureia: uso e acesso, assim como no que se refere à quelação da sobrecarga de ferro (Portaria SAS/MS no 1.324, de 25 de novembro de 2013). d) Agendar transporte para o deslocamento do paciente e seu acompanhante, no caso de crianças e pessoas com necessidades especiais para o centro de atendimento especializado. 2.7. DOS SERVIÇOS DE URGÊNCIA E EMERGÊNCIA (PS, UPA, SAMU) I – Compete aos Coordenadores dos serviços de urgência e emergência: a) Manter o fluxo de referência e contra referência tanto com a

Atenção Básica, serviço de internação local, como o de especialidade hemoterápica, outros especialistas médicos e demais profissionais da Rede Municipal de Saúde. CLASSIFICAÇÃO DE RISCO: a) Saber identificar rapidamente o que está acontecendo com o paciente para o correto e eficiente encaminhamento ao médico pode fazer toda a diferença. Embora ainda não haja cura para a DF, a enfermagem e outros profissionais podem ajudar a reduzir a frequência e a gravidade das crises e de suas complicações, mediante o reconhecimento da natureza das ocorrências e o tratamento delas; b) As complicações em DF mais comuns em serviços de emergência podem ser organizadas em quatro categorias: a) dor, b) infecção, c) anemia e d) acidente vascular cerebral. Mais de uma dessas ocorrências pode se dar ao mesmo tempo; c) Utilizar abordagens complementares para as pessoas com DF, incluindo biofeedback, orientação e acolhimento, procurando compreender o que está levando àquela situação de crise no momento. Como se trata de uma doença inflamatória crônica, são frequentes as complicações: infecções, cardiopatias, retinopatias, nefropatias, acidente vascular cerebral, necrose avascular da cabeça do fêmur e/ou do úmero, síndrome torácica aguda, colelitíase, além das crises de dor que podem ocorrer em qualquer parte do corpo, associadas ou não com os demais sintomas. d) No caso dos homens, a gravidade das crises de priapismo pode acarretar a amputação genital; e) Devem ser registrados também outros problemas, tais como: a) as complicações de natureza psicológica, decorrentes de estratégias inadequadas para lidar com a dor intensa; b) qualidade de vida reduzida; c) restrições nas atividades diárias; d) ansiedade; e) depressão; e f) prejuízo neurocognitivo. f) Registram-se, ainda, casos de ansiedade parental, superproteção, sentimentos de responsabilidade e culpas excessivas. É preciso entender que a família faz parte do cuidado, então envolver os familiares pode ajudar na compreensão do quadro apontado. INDICAÇÕES DE INTERNAÇÃO (PELO MENOS 1 DOS ABAIXO): a) Queda importante do estado geral. b) Hipotensão. c) Desidratação ou má perfusão periférica. d) Avaliação da oximetria (STA) menor que 80% de saturação ou que apresente queda maior que 5% do valor basal e) Infiltrado pulmonar. f) Leucócitos acima de 30.000 ou menor que 5.000 / mm<sup>3</sup>. g) Contagem de plaquetas menor que 100.000 / mm<sup>3</sup>. h) História ou quadro compatível com infecção por *S. pneumoniae*. O MANEJO CORRETO DA DOR No controle e no manejo da dor, cabe à enfermagem: a. Avaliar a dor. b. Esclarecer ao paciente e a família das decisões técnicas a serem tomadas. c. Providenciar que a pessoa seja atendida e medicada o mais rapidamente possível. d. Ajudar a pessoa a lidar com a dor. e. Observar o pico, os efeitos colaterais e a duração da ação dos medicamentos. f. Aplicar medidas analgésicas não farmacológicas quando julgar útil. g. Identificar fatores desencadeadores da dor. h. Reconhecer sinais de complicações. i. Identificar problemas psicossociais. j. Orientar quanto ao procedimento da alta prescrita pelo médico. ORIENTAÇÕES: I. A crise vaso-oclusiva. Na DF, a dor tem início e duração imprevisíveis. É incapacitadora e, muitas vezes, de difícil controle. Esse é o quadro mais dramático da doença, pois as crises algícas ocorrem inesperadamente – muitas vezes sem sintoma (pródromos) – e impactam diretamente a qualidade de vida da pessoa. A crise dolorosa acontece, às vezes, após quadro infeccioso, sugerindo que febre, desidratação e acidose podem desencadear a vaso-oclusão. II. A pessoa com DF experimenta tanto a dor aguda como a crônica. A dor aguda está associada ao medo e à ansiedade, que se tornam dramáticos diante da ameaça de morte. A dor não aliviada pode interferir no sono, na alimentação e em atividades da vida diária, assim como no desempenho na escola e no trabalho. III. O quadro algíco pode ser agudo, subagudo ou crônico e vir acompanhado de febre com edema e calor na área afetada. Os ossos mais acometidos são o úmero, a tíbia e o fêmur. No entanto, o infarto ósseo pode ocorrer em qualquer local, sendo bem documentada a sua ocorrência nos ossos da face. Nessa ocorrência, o infarto ósseo pode ser acompanhado de oftalmoplegia e ptose palpebral. No joelho e no cotovelo, o infarto pode ser confundido com artrite séptica e, nos demais ossos, com osteomielite. Os exames radiológicos, na maioria das vezes, não são conclusivos. IV. As dores, que perduram por horas ou semanas, são tratadas ambulatorialmente ou mediante hospitalização. Elas variam em frequência entre as pessoas e podem ser precipitadas por vários fatores, como hipoxemia, infecção, desidratação, mudanças de temperatura, estresse físico ou emocional e piora da anemia. TRATAMENTO FARMACOLÓGICO a) A enfermagem, ao administrar os medicamentos prescritos pela equipe médica para analgesia, deve conhecer os protocolos preconizados pelo Ministério da Saúde. A Organização Mundial da Saúde (OMS) propõe que o uso correto de medicações para o alívio da dor na maioria das crianças com dor persistente deve seguir os seguintes conceitos-chave: a) Usar uma estratégia de dois passos; b) Mediar em intervalos regulares; c) Usar a via de administração adequada; d) Adaptar o tratamento às características individuais de cada criança. b) O tratamento farmacológico para a dor da criança seja baseado em uma estratégia de dois degraus: 1º degrau: dor leve = utilizar analgésicos simples e anti-inflamatórios; 2º degrau: de dor moderada a grave = a administração de um opioide forte é necessária. A abordagem de dois degraus é uma estratégia mais efetiva para o manejo farmacológico da dor persistente do que a escada analgésica de três degraus, que foi introduzida pela OMS em 1985. c) O tratamento deve ser monitorado e mantido até o desaparecimento do sintoma. Os fármacos precisam então ser retirados um de cada vez, a cada 24 horas, segundo a orientação da equipe médica. d) Durante as crises, deve-se estimular a ingestão de líquidos (60 ml/kg/24 h para adultos). Quando a pessoa faz uso de opioide, devem ser administrados laxantes em razão de constipação intestinal, de acordo com a prescrição médica. e) A enfermagem precisa conhecer todas as medicações analgésicas e seus efeitos para manejar adequadamente as toxicidades e não deixar de administrá-las de modo correto pelo medo dos efeitos adversos. Antes de administrar um opioide, a enfermagem deve perguntar à pessoa se ela já o recebeu antes e se ocorreu algum efeito adverso. Em caso afirmativo, o passo seguinte é solicitar à equipe médica que prescreva uma medicação adjuvante para prevenir ou minimizar esses efeitos. SÍNDROME TORÁCICA AGUDA (STA) a) A STA é uma complicação pulmonar da DF. É um termo descritivo para uma doença pulmonar aguda em uma pessoa com DF. A STA é definida como um novo infiltrado pulmonar e alguma combinação de febre, dor torácica e sinais e sintomas de doenças pulmonares, como taquipneia, tosse e dispneia. b) A STA acomete cerca de 30% das pessoas adultas com DF e pode ser potencialmente fatal. As causas incluem vaso-oclusão, infecção e embolia pulmonar gordurosa da medula óssea infartada. Os sintomas são febre, tosse e dor torácica em crianças, dispneia e hemoptise em adultos. Pode haver queda da hemoglobina e da saturação de O<sub>2</sub>. É a segunda causa de internação e a principal causa de morte entre as pessoas adultas com DF. O tratamento baseia-se em combater a hipóxia, cobrir os agentes infecciosos mais frequentes e evitar a sedação excessiva e a hiper-hidratação. c) As intervenções de enfermagem e médicas são interdependentes. A assistência deve ser conjunta e simultânea: Realizar a anamnese e a história dos sintomas respiratórios, como taquipneia, tosse, dispneia, dor torácica, febre e hipoxemia. • Verificar os sinais vitais e a oximetria de pulso contínua. • Manter a pessoa monitorada. • Providenciar a

oxigenação (se < 95% ou 3% abaixo do basal) por cateter nasal. • Providenciar o acesso venoso periférico. • Colher o hemograma, a hemocultura e a prova cruzada. • Sorolizar o acesso venoso. • Providenciar a internação e o início de antibioticoterapia o mais rapidamente possível. • Providenciar o concentrado de hemácias e/ou a transfusão de troca.

**HIPER-RESPONSIVIDADE BRÔNQUICA** a) Presente na grande maioria dos pacientes com doença falciforme é caracterizada pela presença de sibilos ao exame clínico com ou sem dispneia. Pode ser exacerbada por exposição à poeira, irritantes inalatórios, infecção em geral ou por processo de vaso-oclusão no território pulmonar.

**ROTINAS DE OXIMETRIA DE PULSO: EMERGÊNCIA E INTERNAÇÃO:** a) Aferição diária. Incentivador respiratório, de acordo com a orientação do fisioterapeuta. **TRATAMENTO:** a) Nebulização com 5-10 gotas de fenoterol (Berotec) + Brometo de Ipratrópio (Atrovent) 20 gotas + soro fisiológico 3-5 ml e Oxigênio a 6L/min (criança 1 gota para cada 3Kg de peso – máximo 10 gotas). b) Repetir até 3 vezes com intervalo de 15-30 min. c) Reavaliar em 30 min. d) Se melhora parcial, alta com prescrição de NBZ regular e SOS + Prednisona 40 mg VO por 4 dias.

**INFECÇÕES** a) As complicações infecciosas na DF são a principal causa da hospitalização, com risco de morbiletalidade. É comum que elas se manifestem com febre. No caso de crianças, seu agravamento pode acarretar a morte em até 12 horas. A susceptibilidade a infecções deve-se à atrofia e à disfunção esplênica precoce, com consequente diminuição da capacidade de opsonização de bactérias encapsuladas, o que provavelmente guarda relação com uma baixa produção de anticorpos pelo baço. b) A *S. pneumoniae*, a causa mais comum de bacteremia em crianças com DF, é acompanhada de leucocitose e crise aplástica. Algumas vezes ocorre coagulação intravascular disseminada (CIVD), sendo a taxa de mortalidade de 20% a 50%. A segunda causa mais comum de bacteremia, a *Haemophilus influenzae* do tipo B, é menos fulminante, mas também pode ser fatal. c) Na DF, a meningite é um problema de lactentes e crianças pequenas, sendo a *S. pneumoniae* a mais frequente. O risco de meningite pneumocócica é estimado em 600 vezes maior nesses casos do que na população em geral. Já a frequência de bacteremia é estimada em até 300 vezes maior do que o esperado para essas faixas etárias. A pneumonia parece ser a infecção mais comum. A osteomielite também se mostra mais frequente na DF, assim como as infecções de trato urinário. A redução na morbiletalidade proveniente dessas complicações requer prevenção, reconhecimento precoce do quadro infeccioso e avaliação diagnóstica agressiva (deve-se rastrear infecção), além de tratamento adequado da infecção com antibióticos apropriados. Até 2 anos de idade, a criança deve ser internada para antibioticoterapia endovenosa. As medidas preventivas incluem o início da profilaxia com penicilina aos 2 meses de vida e vacinação antipneumocócica e antimeningocócica.

**ATENÇÃO:** As intervenções de enfermagem e médica são interdependentes, ou seja, conjuntas e simultâneas. Ao receber em sua unidade de emergência uma criança com DF e história de ao menos um pico febril de 38°C ou mais, a equipe deve:

**CONDUTA NO QUADRO INFECCIOSO** a) Radiografia de tórax. b) Hemograma completo + VHS + Reticulócitos + Ptn C Reativa (PCR) c) Bioquímica (TGO, TGP, LDH, Bilirrubinas, uréia, creatinina). d) EAS + Urinocultura + Hemoculturas. e) Oximetria de pulso. f) Observação por 12 horas. g) Realizar a anamnese: queixas associadas, sintomas, início do quadro e características. h) Verificar os sinais vitais, a carteira de vacinação e a antibioticoterapia profilática. i) Avaliar o grau de palidez. j) Detectar o tamanho do baço: diferenciar a ocorrência de caso de sequestro esplênico. k) No caso de crianças com menos de 3 anos: colher a hemocultura, o hemograma, a urocultura, preparar a criança para a coleta de líquido e encaminhá-la para os raios X. l) Colher a prova cruzada, se a criança tiver palidez e apresentar aumento do baço. m) Providenciar a internação da criança e o início imediato de antibioticoterapia, segundo o protocolo institucional e a prescrição médica.

**ANEMIAS** Sequestro esplênico é uma complicação aguda grave, responsável pela incidência de alta morbiletalidade em crianças com DF. É a segunda causa de morte em crianças menores de 5 anos de idade. Caracteriza-se pela diminuição da concentração de Hb de 2 g/dl (comparada ao valor basal) e pelo aumento da eritropoiese e do tamanho do baço. Manifesta-se com choque hipovolêmico e pode estar associado a infecções virais ou bacterianas. O tratamento deve ser imediato, com expansão da volemia e transfusão de concentrado de hemácias. Após a estabilização, será programada a esplenectomia ou transfusão regular. Pela gravidade do quadro, é fundamental que os pais ou responsáveis estejam orientados para a detecção precoce do sequestro esplênico.

**ATENÇÃO:** As intervenções de enfermagem e médica são interdependentes. A assistência deve, portanto, ser conjunta e simultânea: a. Realizar a anamnese: história de aumento súbito da palidez, apatia, gemência, dor abdominal, aumento do volume abdominal. b. Monitorar os sinais vitais. c. Verificar o tamanho do baço. d. Providenciar o acesso venoso periférico com dispositivo apropriado para a transfusão de concentrado de hemácias. e. Colher o hemograma e a prova cruzada (se houver febre associada, colher a hemocultura). f. Sorolizar o acesso venoso. g. Providenciar a transfusão de concentrado de hemácias. h. Providenciar a internação. i. Contatar o serviço de referência da pessoa atendida.

**ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL** A lesão isquêmica cerebral aguda sintomática (AVC) ocorre em 10% a 18% das pessoas com DF e, na ausência de tratamento, há recorrência do evento em dois terços desses casos. As lesões cerebrais são progressivas e agravam as deficiências neurológicas funcionais. A maior incidência ocorre em crianças entre 2 e 9 anos, voltando a aumentar após os 20 anos. Aos 20 anos de idade, 11% e, aos 45 anos, 24% das pessoas com DF já tiveram AVC. O risco de isquemia cerebral (sintomática ou silenciosa), no decorrer da vida de uma pessoa com DF, é de 30%. A letalidade oscila entre 24% e 50%. Na DF, o AVC geralmente resulta de estenose e oclusão subsequente das artérias intracranianas, tipicamente a cerebral média e a carótida interna. Em geral, a fisiopatologia envolve dano às paredes dos vasos por hemácias falcizadas. Causa hiperplasia da camada íntima dos vasos. Processos trombogênicos e inflamatórios contribuem para um maior espessamento. Eventualmente, ocorre vaso-oclusão completa, o que resulta em isquemia e dano neurológico. A incidência de AVC em crianças com DF é aproximadamente 250 vezes maior do que na população pediátrica em geral.

Aproximadamente 11% das crianças com genótipo SS sofrerão um AVC clínico antes da vida adulta. O dano no cérebro, no entanto, pode estar presente em crianças com a doença sem evidência clínica de AVC. O infarto cerebral silencioso, definido como ataque isquêmico transitório (AIT), é visto pela RNM (ressonância nuclear magnética) em 17% das pessoas com HbSS e em 3% com HbSC. Isso significa o dobro da prevalência do AVC (de 17% a 22% aos 20 anos). No entanto, utilizando-se técnicas neurorradiológicas como o doppler transcraniano, pode-se encontrar lesões em 44% a 49% das pessoas com DF. Constitui a lesão cerebral mais frequente e ocorre em: a) 11% até os 4 anos; b) 22% aos 14 anos em crianças com anemia falciforme; c) 6% em crianças com interação  $\beta$ . Ocorre o ataque isquêmico transitório quando o suprimento de oxigênio para o cérebro diminui abaixo de um nível crítico baseado na necessidade. A lesão isquêmica silenciosa causa várias deficiências neurocognitivas, como problemas de aprendizado e redução do quociente de

inteligência (QI). Afeta os lobos frontais, causando deficiência da atenção, falta das habilidades executivas, da memória ativa e de longo prazo. O seu cuidado adequado envolve equipe multiprofissional, incluindo-se médicos, enfermeiros, outros profissionais de saúde, familiares e professores. Em geral, os sintomas de isquemia cerebral são tão sutis que somente mãe e/ou pai muito atentos e previamente orientados poderão identificá-los, visto que são transitórios, durando, às vezes, menos de 24 horas. Eles incluem hemiparesia, distúrbios visuais e/ou de linguagem, convulsões (especialmente focais), cefaleia ou sensação alterada de concentração e vigília. Deve ser realizada tomografia não contrastada para confirmar o AIT ou o AVC. Deve-se também considerar a possibilidade de outras causas, como infecção, trauma ou intoxicação. Uma vez confirmado o AVC ou o AIT, o tratamento-padrão é a transfusão de concentrado de hemácias em intervalos regulares (ou exsanguineotransfusão), com o objetivo de manter a HbS < 30% e a hemoglobina ao redor de 10 gm/dl. Como a reincidência do AVC não tratado corretamente mostra-se alta, torna-se fundamental reconhecê-lo precocemente e tratá-lo com correção. **ATENÇÃO:** As intervenções de enfermagem e médica são interdependentes. Devem ocorrer, portanto, de forma conjunta e simultânea: a. Realizar a anamnese: ouvir atentamente a queixa da mãe e/ou do(a) acompanhante e verificar se há história de parestesia, afasia ou disfagia, cefaleia intensa, lapsos de memória, perda da força motora, entre outros sintomas. b. Verificar os sinais vitais. c. Providenciar o acesso venoso periférico. d. Colher o hemograma, a eletroforese de HbS e a prova cruzada. Se houver história de febre, colher a hemocultura. e. Encaminhar a pessoa atendida para exames radiodiagnósticos. f. Providenciar a internação. g. Se for confirmado o AVC, entrar em contato com o serviço de referência no qual a pessoa é acompanhada para que ela seja incluída no programa de transfusão crônica. h. Realizar a exsanguineotransfusão e/ou a transfusão de concentrado de hemácias segundo a prescrição médica, monitorando a HbS e a Hb pré e pós-transfusional. **PRIAPISMO** Consiste em ereção peniana prolongada e dolorosa, não acompanhada de desejo ou estímulo sexual. O priapismo é considerado uma emergência urológica. A disfunção erétil é seqüela comum no tratamento inadequado, assim como a possibilidade de amputação peniana. Pode ocorrer de duas formas: a) Episódios recorrentes ou “-j” q q horas, mas podem preceder um episódio mais agudo. b) Eventos graves, que duram mais do que quatro horas e podem resultar em impotência. O tratamento consiste de medidas simples: aumentar a ingestão de líquidos, receitar analgésicos, estimular a micção e prescrever banhos mornos. Tais medidas podem ajudar a resolver um episódio de priapismo. Qualquer episódio que dure mais do que três ou quatro horas deve ser considerado uma emergência, requerendo pronta intervenção médica, mediante aspiração e irrigação do corpo cavernoso com agonista adrenérgico. **ACOMPANHAMENTO GINECOLÓGICO E OBSTÉTRICO E GRAVIDEZ: FISIOPATOLOGIA:** Na doença falciforme, ocorre disfunção placentária, em grau variado, levando a crescimento intrauterino retardado, maior incidência de parto prematuro e aumento da mortalidade perinatal. **ATENDIMENTO INICIAL À GESTANTE:** a) História clínica: obter informação sobre doença renal, hipertensão, fumo, drogas e alergias. b) História obstétrica: número de partos e abortos, idade gestacional em que ocorreram, peso dos nascituros, tipos de parto e complicações durante e após as gestações ou abortos. c) Eletroforese de hemoglobina do pai - para orientar sobre a doença no feto. d) Exames laboratoriais: hemograma, reticulócitos, ferritina, bilirrubinas, TGO, TGP, LDH, fosfatase alcalina, glicose, ureia, creatinina, ácido úrico, sorologias para hepatites A,B,C, HIV, HTLV1, CMV, rubéola, toxoplasmose, VDRL; T. Coombs, parasitológico de fezes, PPD, EAS e urinocultura. e) Avaliação da vitalidade fetal. **OBSERVAÇÃO:** Avaliar nutrição materna e hidratação e monitorizar PA, oximetria de pulso, ganho de peso, fundo uterino, exame do colo uterino. **TRANSFUSÃO** a) A eficácia da transfusão profilática não encontra respaldo em trabalhos controlados. b) As indicações são: a) Toxemias. b) Gravidez gemelar. c) Prévia mortalidade perinatal. d) Septicemia / bacteremia e) Insuficiência renal aguda. f) Síndrome torácica aguda. g) Preparo pré-operatório. h) Anemia severa: 20% abaixo do valor basal do hematócrito ou hemoglobina abaixo de 6g/dl. **CRESCIMENTO INTRAUTERINO RETARDADO (CIUR)** a)  $\alpha$  + b) Fatores implicados: a) Hipóxia: redução do O<sub>2</sub> do sangue placentário com inadequada liberação para feto. b) Má-nutrição - há inadequado transporte de substâncias pela membrana placentária (anemia materna, episódios frequentes de vaso-oclusão levando à hipoperfusão). c) Descolamento prematuro da placenta - diminuição da área de troca pela placenta. d) Placenta prévia - com os repetidos sangramentos, vão se formando áreas de necrose. e) Toxemia. f) Gravidez múltipla. h) Fumo, álcool e narcóticos. **TRABALHO DE PARTO E NASCIMENTO:** a) Liberar uso de analgésicos (veja tratamento da dor na gestação). b) Anestesia peridural. c) O<sub>2</sub> e fluidos de reposição. d) Monitorização fetal. e) A cesariana por indicação obstétrica é comum, sendo necessário preparo transfusional pré-operatório. f) Evitar tromboembolismo com deambulação precoce, meias elásticas, hidratação e cuidados neonatais. **PARTO PRÉ-TERMO:** a) A idade gestacional é menor nos fetos nascidos de mães com doença falciforme. A média da idade gestacional é de 36 semanas. b) Fatores implicados: Anemia, DPP, placenta prévia, toxemia, gestações múltiplas, infecções do trato urinário, corioamnionites, fumo e narcóticos. **MORTALIDADE PERINATAL** a) É aumentada na doença falciforme, variando de 20 a 50%. **MELHORA DOS RESULTADOS** a) O maior fator para reduzir mortalidade é o cuidado neonatal. O atendimento especializado à mãe que inclui o ultrassom, perfil biofísico fetal, doppler do cordão umbilical, cesariana com indicação obstétrica. b) A realização de transfusões nos casos especiais deverá ser discutida com a Hemoterapia. Lesões extensas na placenta que ocorrem precocemente não se beneficiam de transfusões tardias. **ALTERAÇÃO DA PLACENTA** a) DPP e placenta prévia têm incidência aumentada, podendo ser atribuídos à vaso-oclusão contínua, trombose de artérias deciduais, necrose e subsequentes hemorragias venosas por toxemia. **COMPLICAÇÕES DURANTE A GRAVIDEZ** a) Episódios de crises vaso-oclusivas - podem aumentar principalmente no final da gravidez. As transfusões profiláticas somente para episódios de dor não são justificadas. b) Crises algícas - j “ ” c) Anemia - há piora do quadro por: aumento da demanda, hemodiluição, supressão da medula, infecção ou inflamação, deficiência de vitaminas ou ferro e crises aplásticas. d) Infecções - frequência aumentada na 1ª metade da gestação, principalmente em trato urinário e sistema respiratório. e) As bacteriúrias devem ser tratadas. Elas causam CIUR e parto prematuro. f) Pode haver síndrome torácica aguda e insuficiência cardíaca congestiva secundárias à piora da anemia. g) Hipertensão e toxemia podem estar relacionadas à doença renal preexistente. Em alguns casos, a paciente poderá necessitar de hemodiálise para suportar o desenvolvimento fetal. O acompanhamento com nefrologista estará sempre indicado, nesses casos. h) Alterações do SNC - importante pesquisar história de: trombose, hemorragias, hipoxemias, uso continuado de narcóticos, cefaleia, toxemia. **ABORTO:** a) Alta prevalência (maior frequência na paciente SS). b) Causas prováveis - acidentes microvasculares placentários, fumo, álcool e uso frequente de narcóticos. **2.8. DO SERVIÇO DE INTERNAÇÃO INTERNAÇÃO PARA TRATAMENTO NOS SERVIÇOS HOSPITALARES DO SUS E CONTRATUALIZADOS COM O SUS:** a) Estar organizado



administrativamente de modo que mantenha os fluxos de materiais e serviços internos organizados. E fundamental que o diálogo entre os setores (desde a recepção, passando pelas enfermarias, até o CTI) aconteça de forma fluida e constante.

b) Manter a Comissão de Infecção Hospitalar atuante para o devido controle dos medicamentos, da limpeza terminal, da capacitação em manejo correto de medicamentos e educação continuada em profilaxia. c) Preferencialmente o paciente com DF deve ficar em local que tenha acesso a oxigênio e que não fique muito exposto a infecções oportunistas. d) As equipes médica, de enfermagem, de psicologia, fisioterapia, laboratório, farmácia, etc devem trabalhar em conjunto para que os resultados sejam atingidos com maior eficiência e que a avaliação de conduta seja estudada caso a caso. e) Realizar a contra-referência para a Atenção Básica e para o centro de especialidade (hematologia) é fundamental para a que o tratamento seja completo e integral. f) O processo intra-hospitalar inicia-se após o atendimento dos serviços de urgência e emergência e liberação de transferência ao hospital de referência do SUS; g) A internação e tratamento de pessoa acometida por DF, com alterações cardíacas, hematológicas, infecções, neurológicas e respiratórias, preferencialmente devem ocorrer em leito no CTI, pelo fato de esta ser dotada de sistema de monitorização contínua, que atende pacientes em estado potencialmente grave ou com descompensação de um ou mais sistemas orgânicos. O doente falciforme com crises dolorosas e alterações dermatológicas, hepatobiliares, oftalmológicas, osteomusculares, priapismo e renais, sua internação deve em leito destinado a pacientes que exigem cuidados intensos, geralmente em função de uma maior dependência. h) Doente falciforme pediátrico em toda sua faixa etária e gestante internaram em suas respectivas unidades Pediatria e Maternidade. i) Caso o médico do serviço de emergência julgue necessário a internação no serviço intensivo, este deverá solicitar a vaga do CTI entrando em contato direto com o médico plantonista do CTI, explicando o caso e fornecendo argumentos clínicos para indicação de Terapia Intensiva. j) Em todos os níveis de internação citados, caso a pessoa acometida por DF necessite de acompanhamento especializado, com médico hematologista, o hospital deverá solicitar transferência do paciente para um hospital de referência, com urgência.

**AValiação CLÍNICA INICIAL**

a) Anamnese e exame físico completo, orientar sobre a doença e sinais de alerta, fornecer folhetos explicativos sobre a doença e traço falcêmico, oferecer atendimento multidisciplinar - Enfermagem, Odontologia, Nutrição, Assistência Social, Psicologia, Fisioterapia (encaminhar aos ambulatórios específicos). b) Em criança: Perímetro cefálico nas crianças até 12 meses, iniciar antibioticoterapia profilática com penicilina em todas as crianças até 5 anos de idade, estimular aleitamento materno, ensinar à mãe a palpação do baço. c) Avaliação Laboratorial Inicial: Hemograma, reticulócitos e VHS; Estudo de Hb (com dosagem de Hb A2, fetal e G6PD); Saturação arterial por oxímetro de pulso; Estudo imunohematológico com fenotipagem eritrocitária; Bioquímica - glicemia, provas de função renal e hepática, eletrólitos, e ferritina para todos pacientes e lipidograma, folato sérico, dosagem de eritropoetina em pacientes acima de 3 anos; d) Suspeitar de sequestro esplênico em casos de: anemia aguda severa com esplenomegalia volumosa acompanhada ou não de reticulocitose e /ou plaquetopenia, assim como nos quadros de choque hipovolêmico com esplenomegalia. Podem ocorrer também episódios subagudos caracterizados por aumento moderado do baço, diminuição do nível basal de Hb em 2 a 3 g/dl e reticulocitose. e) É importante ensinar às famílias a palpação do baço, e alertá-las para uma possível ocorrência dessa complicação e de sua gravidade. O abaixador de língua é uma ferramenta de fácil acesso e que pode ser utilizada pelo médico assistente, durante a consulta. Utilizando como eixo o gradil costal e direcionando o abaixador para a região umbilical, marca-se o abaixador de língua entregando-o a mãe que assim terá o tamanho inicial do baço.

**CONDUTA:**

a) A primeira medida a ser tomada é a hidratação do paciente, visto ser o choque causado inicialmente por hipovolemia e não hipóxia. Utilizar, preferencialmente, expansor plasmático na dose de 10 a 15 ml/kg. Na ausência deste, utilizar soro fisiológico 0,9% 40 ml/kg em 2 horas (etapa rápida). Repouso absoluto com uso de oxigenoterapia por máscara. Elevar MMII. b) Transfusão de concentrado de hemácias 10 a 15 ml/kg, a fim de alcançar valores de Hb de 6 a 7 g/dl (veja protocolo transfusional). c) Conduta após o 1º episódio de sequestro esplênico sem infecção: Crianças maiores que 2 anos: confirmar vacinação antipneumocócica e anti-haemophyllus; esplenectomia – fazer hipertransfusão até a esplenectomia. Crianças menores de 2 anos: deverão ser encaminhadas para acompanhamento pelo Serviço de Hemoterapia para programa de hipertransfusão, a fim de retardar uma possível esplenectomia.

**CRISES ÁLGICAS**

A manifestação mais comum dos doentes falciformes é a crise álgica, ou crise vaso oclusiva. Esse quadro de dor está intimamente relacionado com isquemia tecidual secundária à falcização das hemácias. As bases do tratamento incluem a hidratação e a analgesia, podendo ser necessárias também a oxigenioterapia e a terapia transfusional. Os parâmetros a serem observados na avaliação da dor são: parâmetros fisiológicos do paciente, observação comportamental, auto relato do paciente em relação a dor. A enfermagem deve propiciar diminuição de ruídos na unidade, diminuir iluminação, administrar analgesia conforme prescrição, mínimo manuseio do paciente e favorecer o relaxamento do paciente. O oxigênio suplementar só deve ser utilizado se houver hipoxemia. A transfusão de concentrado de hemácias (CH) deve ser indicada apenas em crises refratárias, com o cuidado de não elevar o hematócrito acima de 30%.

**MEDIDAS GERAIS:**

a) Hidratação com soro glicosado 5% (nos pacientes que estejam vomitando ou não estejam ingerindo líquidos). b) Saturação arterial por oxímetro de pulso (na chegada à emergência e manter de 6/6h comparando com a saturação basal). c) Fisioterapia respiratória profilática e procedimentos fisioterápicos visando controle da dor. d) Em caso de dor torácica ou dor abdominal em criança (dor referida), deve ser realizado Radiografia de tórax diariamente com a finalidade de diagnosticar precocemente a Síndrome Torácica Aguda. e) Radiografia de tórax, em caso de queda de O<sub>2</sub> maior que 5%, por oximetria de pulso. f) Bicarbonato de sódio 3g/m2 deverá ser utilizado somente em casos de acidose metabólica comprovada e/ou nefropatia. g) Transfusão de hemácias somente nos casos de queda maior que 20% do Ht em relação ao valor de base. h) Devido ao caráter multifatorial da dor, nos casos severos, pode haver associação de: DIAZEPAN – 5- 10 mg, 1 vez ao dia e/ou AMITRIPTILINA - 25 mg de 1 a 2 vezes ao dia.

**ANALGÉSICOS OPIÁCEOS**

a) MORFINA 1 amp = 1ml (1ml = 10 mg) : ADULTOS: 0,1 mg/Kg/dose EV ou IM ou SC ( administração IM é incerta e depende de fluxo sanguíneo ,não sendo muito boa para controle de dor). **CRIANÇAS (MAIORES QUE 6 MESES):** 0,1 a 0,3 mg/Kg EV (dose de infusão = 0,01 - 0,04 mg/Kg/hora = 10 a 40 mg/Kg/hora). b) METADONA 1amp = 1ml (1ml = 10 mg): 0,1 - 0,2 mg/Kg/dose SC ou IM ou IV. O intervalo de administração deve ser ampliado a cada 4 dias (Ex.: 6/6h posteriormente 8/8h etc.) Quando o paciente já usa Metadona VO, a dose pode ser iniciada na relação VO 2:1 IV. c) **ANTAGONISTA DOS OPIÁCEOS (NALOXONA):** ADULTOS: 0,04 a 0,08 mg EV a cada 60 segundos até a reversão do quadro. **CRIANÇAS (MAIORES QUE 6 MESES):** 2 a 10 mg/Kg/IV in bólus. Repetir a dose até ser clinicamente eficaz, podendo chegar a 100 mg/Kg. Então repita conforme a necessidade.

**CUIDADOS BÁSICOS NA**



**PREVENÇÃO DE INFECÇÃO RELACIONADA A ASSISTÊNCIA À SAÚDE** a) Reduzir a suscetibilidade do paciente à infecção através de dietas balanceadas, do monitoramento da terapia aplicada e minimizando a permanência do indivíduo no hospital; b) Trocar o cateter a cada 72 horas; c) Realizar técnicas assépticas; d) Lavar sempre as mãos antes e depois de contato com pacientes e cada administração de medicamentos, evitando infecção cruzada; e) Usar luvas de procedimentos; f) Fazer rodízios dos locais de punções venosas, prevenindo lesões e possibilitando integridade da pele; g) Observar o uso de cateter (presença de sinais infecciosos) a cada 24h; h) Monitorar exames laboratoriais em caso de infecção (PCR, VHS e leucócitos) após 48h de antibióticoterapia; i) Observar sinais de infecção: frequência cardíaca elevada, hipoatividade, inapetência, hipotensão; j) Verificação de temperatura a cada 4hs; k) Higiene e desinfecção da unidade de internação; l) Limpeza e desinfecção da unidade do paciente; m) Cuidados com sondas ureterais: uso de técnica asséptica rigorosa na colocação do cateter; uso do tubo de conexão e recipiente de coleta de urina esterilizados; limpeza diária no ponto de inserção do cateter.

**ÚLCERAS DE PERNA** São feridas que aparecem ao redor do tornozelo e na lateral da perna, são bem dolorosas e tem tendência a cronicar. São difíceis de cicatrizar devido a cicatrização lenta. Quando cicatrizam, costumam ferir novamente com maior facilidade. Podem ter início na adolescência e parecem predominar mais nos homens. Os cuidados

**Inspecionar a pele diariamente, higiene corporal adequada, evitar traumatismo e picadas de insetos, usar meias de algodão, de preferência branca, sem costuras ou, se indicada, meias de compressão; usar calçados adequados; hidratar a pele com creme à base de ureia, exceto em regiões interdigitais, com óleo mineral ou vegetal, ingerir bastante líquido, restringir o uso de sódio, fazer repouso com as pernas elevadas, manter acompanhamento médico regular, limpar a lesão com soro fisiológico em jato (não gelado), realizar desbridamento autolítico ou enzimático para retirada do tecido necrótico, e evitar o desbridamento mecânico, realizar troca de curativos, ocluindo com coberturas interativas, como alginato de cálcio, hidrofibra, espuma e hidrocolóides para tratar as feridas, conforme as características apresentadas pelas lesões, coberturas interativas com prata para tratar feridas infectadas.**

**PRESCRIÇÃO:** a) Manter a pele hidratada, usar meia e calçado de cano alto. b) Limpeza: As lesões deverão ser limpas com soro fisiológico aquecido entre 36 e 37°C. Dependendo das características da interface, haverá variação de técnicas: a) Feridas limpas e granuladas: através de jato. b) Feridas com resíduos ou esfacelo: com gaze seca – realizar fricção ou pressão cuidadosa. c) Ferida profunda, estreita ou com espaço morto: irrigar através de cateter (uretral ou retal) acoplado à seringa de 20 ml. d) Ferida extremamente suja, com aderência no leito ou infectada: gaze seca – realizar fricção com maior força mecânica. c) Curativo para úlcera de perna: Pele íntegra e prevenção. Creme de Uréia. Ácido Graxo Essencial (AGE). d) Úlcera de perna com sinais de infecção e odor fétido: Solução antisséptica de polihexanida. Carvão ativado com prata. Sulfadiazina de prata 1%. Hidrofibra com prata. e) Úlcera de perna com tecido desvitalizado/necrosado: Solução antisséptica de polihexanida. Espuma com prata. Gel antisséptico de PHMB. Colagenase mono Hidrocolóide. Hidrocolóide com alginato de cálcio. f) Úlcera de perna com exsudato moderado: Solução antisséptica de polihexanida Hidrofibra. Alginato de cálcio e sódio. Bota de unna. Gel antisséptico de PHMB. Úlcera de perna com exsudato abundante. Solução antisséptica de polihexanida. Hidrofibra. Hidrofibra com prata. Alginato de cálcio e sódio. Espuma com prata. g) Úlcera de perna com tecido de granulação: Solução antisséptica de polihexanida Hidrogel. Curativo não aderente. Bota de unna. Gel antisséptico de . Á . • .Á Essencial (AGE) .

**TRATAMENTO:** a) Estabelecer como rotina de troca para as coberturas especiais, um período de até 6 dias, estando a troca da cobertura secundária determinada pela sua saturação. b) As pomadas deverão ser trocadas em um período mais curto (até 48h), devendo-se também respeitar a saturação da cobertura secundária. c) De acordo com os leitos ulcerosos, as opções são: a. Na pele íntegra perilesional estarão indicados: dexametasona creme (antieczematoso) e o óleo mineral (restaurador da barreira epidérmica). Após a cicatrização, usar óleo mineral. b. A vacinação antitetânica deverá ser atualizada. c. Os casos de difícil condução ambulatorial (complicações) discutir encaminhamento para o centro de especialidade. Em casos refratários, considerar câmara hiperbárica com programa de transfusão de troca.

**ALTERAÇÕES ÓSTEOARTICULARES NECROSE ÓSSEA:** a) Tratamento Clínico: evitar carregar peso, usar calor local e analgésico. No caso de acometimento de cabeça do fêmur, o uso de órteses é recomendado para evitar sobrecarga do membro afetado. O uso crônico de antiinflamatórios está contraindicado. b) Tratamento Cirúrgico: encaminhar para avaliação pela Ortopedia no centro de especialidade.

**INFARTO ÓSSEO:** a) Hidratação, analgésicos, antiinflamatórios (vide crise algica).

**COMPLICAÇÕES CARDIO PULMONARES SÍNDROME TORÁCICA AGUDA** Na maioria das vezes, a síndrome torácica aguda se desenvolve após 24 a 72 horas de crise vaso-oclusiva em membros ou tórax. É definida como infiltrado alveolar novo à radiografia de tórax, associado a um ou mais sintomas como febre, sibilância, tosse, taquidispnéia, dor torácica e hipoxemia. Assim como na crise vaso-oclusiva, principalmente pelo aumento da permeabilidade vascular pulmonar na STA, deve-se evitar a hiper-hidratação, pela possibilidade de congestão pulmonar sobreposta ao quadro. Balanço hídrico rigoroso e peso diário deverão servir de guia para controle da infusão de líquidos. Oxigênio suplementar está sempre indicado em caso de hipoxemia. Deve-se também aumentar o nível de Hb nos pacientes hipoxêmicos. A transfusão simples está indicada até o Hematócrito (Ht) máximo de 30%. Outros cuidados consistem em Antibióticos de amplo espectro (empírico), incluindo celalosporinas e macrolídeos, monitorizar a saturação de O<sub>2</sub> de 2/2hs, analgesia se necessário, fisioterapia respiratória ativa 2/2 horas enquanto acordado, avaliar SSVV de 4/4hs, avaliar perfusão periférica. Corresponde a qualquer episódio agudo associado a: dor torácica, febre, sintomas respiratórios, hipoxemia e/ou novo infiltrado ao RX de tórax.

**CONDUTA NA INTERNAÇÃO:** a) Hemograma e contagem de reticulócitos. b) RX de tórax - se normal, repetir a cada 24 h, em pacientes com dor torácica e/ou crise severa. c) Hemocultura, gram e cultura de escarro em casos de tosse produtiva. d) BAAR e cultura de escarro naqueles e que mantenham tosse por mais de três semanas. e) Oximetria de pulso. f) Gasometria arterial nos pacientes com PAO<sub>2</sub>, pelo oxímetro de pulso, abaixo de 20% do valor basal.

**TRATAMENTO:** a) Tratar a dor como no protocolo de crise algica. b) Oxigenoterapia por macronebulizador. c) Broncodilatadores - d) Fisioterapia respiratória

**PROTOCOLO DE TERAPÊUTICA ANTIMICROBIANA EMPÍRICA PARA PACIENTES COM SÍNDROME TORÁCICA AGUDA:** a) Até 12 anos: Amoxicilina associado a Clavulanato 75 mg/kg/dia EV 8/8 h ou Cefuroxima 100 - 150 mg/kg/dia EV 8/8 h ou 12/12h. Se houver critério de gravidade ou suspeita de germe atípico – associar claritromicina – 15 mg/kg/d 12/12h. b) Maior que 12 anos: Amoxicilina associado a Clavulanato \*1g EV 8/8h ou Cefuroxima 750 mg EV 8/8 h +. Se houver critério de gravidade – associar claritromicina – 500mg de 12/12h. c) Sem melhora após 48h de uso prévio de antibiótico por infecção de trato respiratório respiratória nos últimos 30 dias: Levofloxacino 750mg IV 1X/dia. d) História de permanência hospitalar maior que 24 h nos últimos 30 dias, instabilidade

hemodinâmica: Crianças acima de 28 dias a 12anos: Cefepime 150mg/kg/dia de 8/8h associado a claritromicina dose padrão para idade. Maiores de 12anos :Cefepime 2g EV de 8/8h associado a claritromicina 500mg 12/12h. Casos refratários com manutenção de febre colher culturas e discutir com a CCIH o esquema de antibiótico a ser utilizado e) Ajustar a dose dos antimicrobianos após 24h nos casos de insuficiência renal. **HIPER-RESPONSIVIDADE BRÔNQUICA** Presente na grande maioria dos pacientes com doença falciforme é caracterizada pela presença de sibilos ao exame clínico com ou sem dispneia. Pode ser exacerbada por exposição à poeira, irritantes inalatórios, infecção em geral ou por processo de vaso-oclusão no território pulmonar. **COMPLICAÇÕES CRÔNICAS:** a) Hipertensão Arterial Pulmonar. Dispneia aos esforços. Tratamento: HU – dose máxima tolerada Vasodilatador pulmonar (inibidores canais de Ca). Programa de hipertransfusão; b) Síndrome respiratória restritiva. Pode ser decorrente de múltiplos episódios de STA com consequente fibrose pulmonar. Investigar HAP. Caracterizada pelo surgimento de dispneia aos esforços e espirometria com padrão restritivo. Tratamento: 1-Fisioterapia respiratória. 2- Programa de hipertransfusão, em caso de HAP; c) Síndrome respiratória obstrutiva: Proveniente de hiper-responsividade brônquica. Liberação de mediadores químicos da lesão tecidual que ocorre nos episódios de vaso-oclusão, resultando em broncoespasmo e padrão obstrutivo a espirometria. Tratamento: 1 - B2 agonista regular associado a brometo de ipratrópio de 6/6 h 2 – Corticoide inalatório (beclometasona). **ROTINAS DE OXIMETRIA DE PULSO: EMERGÊNCIA E INTERNAÇÃO:** a) Aferição diária. Incentivador respiratório, de acordo com a orientação do fisioterapeuta. **SEQUESTRO ESPLÊNICO** É caracterizado por aumento do volume do baço, com queda de pelo menos 2g/dL da hemoglobina, e sintomas de anemia e hipovolemia. O paciente pode apresentar palidez intensa, com anemia aguda, prostração e aumento do abdome. Seu manejo é baseado em hidratação venosa cuidadosa e transfusão de CH com a finalidade de manter um nível mínimo de Hb que possibilite estabilidade hemodinâmica. A indicação da transfusão deve ser judiciosa, pelo risco de aumento súbito da viscosidade após resolução do sequestro. Os cuidados baseiam-se em saber reconhecer precocemente o início da crise, realizar o controle diário do baço, que pode chegar abaixo da cicatriz umbilical, exame físico rigoroso, controle rigoroso dos sinais vitais, rápida correção da volemia, transfusão de sangue, administração de sedação e analgésicos. A esplenectomia de urgência pode ser necessária, e a eletiva deve ser indicada em todos os casos após recuperação. **CALCULO BILIAR** A elevada excreção constante de bilirrubina resulta em formação frequente de cálculos biliares. Sintomas como dores no flanco inferior direito, náuseas, vômitos, podem indicar possível calculo biliar. É levada em consideração a retirada da vesícula biliar decorrente de colelitíase, para evitar sintomatologia recorrente, bem como duvidas em diagnostico diferencial com outras complicações hepáticas e colecistite. Os cuidados são com antibióticos (em caso de colecistite), hidratação, correção de distúrbios eletrolíticos e medidas gerais para o alívio dos sintomas. **ICTERÍCIA HEMOLÍTICA** A menor sobrevida dos glóbulos vermelhos na doença falciforme aumenta os níveis séricos de bilirrubina, à custa de bilirrubina indireta, sendo frequente a presença de icterícia. Esta pode exacerbar-se em situações de aumento da taxa de hemólise, o que se confirma laboratorialmente pela diminuição dos níveis de hemoglobina e o aumento nos números de reticulócitos. Os cuidados que se fazem necessários são: Informar o motivo de ocorrer a icterícia, investigar outras causas associadas, encorajar ingesta hídrica em casos de dores abdominais, vômitos, náuseas e febre. **ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL** O acidente vascular encefálico isquêmico costuma ser um fator de risco para pacientes portadores de anemia falciforme, variando sua ocorrência de acordo com a idade. O tratamento do AVC isquêmico está bem embasado na literatura e baseia-se na rápida diminuição da HbS para valores <30%. Já o AVC hemorrágico é mais comum em adultos devido a aneurismas arteriais e à síndrome de Moya-Moya, caracterizada pela presença de neovascularização cerebral, com fragilidade e consequente aumento do risco de ruptura vascular. Seu tratamento depende basicamente de suporte neurocirúrgico. Os cuidados aos pacientes com AVE consistem em manter hidratação adequada, suporte respiratório, controle da pressão arterial 4/4hs, transfusão de sangue para reduzir quantidades de hemoglobina S, evitar ambiente muito frio ou muito quente, avaliar hipotermia e hipoglicemia. **EXAMES INDICADOS PARA O DIAGNÓSTICO:** a) Tomografia computadorizada cerebral (TCC): sem contraste (utilizar contraste em situações específicas: instalações desconhecidas ou subagudas, suspeitas de neoplasia ou infecção subjacente). b) A TCC pode ser normal nas primeiras 24 h ou indefinidamente se a lesão estiver situada em tronco cerebral. c) Avaliação cardiorrespiratória: ECG (detectar IAM, arritmias); raios X de tórax. d) Doppler transcraniano DTC e) Hemograma, plaquetometria, coagulograma e gasometria arterial. f) Bioquímica: eletrólitos, glicose, ureia e creatinina. g) Outros exames de sangue: sorologia para Chagas, sorologia para Sífilis, fibrinogênio. h) **EXAMES EVENTUALMENTE INDICADOS PARA O DIAGNÓSTICO:** i) Ressonância Nuclear Magnética (RNM): com espectroscopia, perfusão e difusão. j) Duplex-scan de carótidas e vertebrais (medida eletiva para detectar estenoses de indicação cirúrgica). Se este for o caso, procede-se à angiografia. k) Ecocardiograma uni e bidimensional (se possível transesofágico quando a suspeita for de fonte cardioembólica). l) Se houver suspeita de arritmia, preconiza-se o holter. m) Punção lombar (em suspeita de HSA com TC normal). n) Rx de coluna cervical (na suspeita de trauma cervical ou craniano, queda da altura, dor ou rigidez cervical). o) Em jovens, screening reumatológico e função tireoidiana. **CLASSIFICAÇÃO DA DOENÇA CEREBROVASCULAR:** a) QUANTO À ORIGEM: a) Isquêmico. b) Hemorrágico. b) QUANTO À DURAÇÃO DO EPISÓDIO: a) AIT - Ataque isquêmico Transitório - déficit n q . “ ” - dois ou mais episódios de AIT, nas 24 h (constitui uma das mais importantes emergências neurológicas). c) RIND - déficit neurológico reversível - duração de mais de 24 h, com reversibilidade tardia do déficit. X Q ÍN . “ K ” piora dos sinais e sintomas de apresentação do paciente. Infarto cerebral completo. a) AVE - ABORDAGEM TERAPÊUTICA: b) Manter as vias respiratórias altas livres e funcionais. c) Monitorizar com ECG e oxímetro: avaliar suplementação de O2. d) Manter cabeça e tórax elevados a 30o. e) Pesquisar trauma craniano ou cervical e alterações cardiovasculares. f) Exame neurológico: nível de consciência, episódios convulsivos, escala de Glasgow, pupilas (simetria, reatividade) e movimentação dos quatro membros. g) Hidratação. h) Se a PA estiver acima de 220 / 110 mmHg, não deve ser reduzida agudamente. i) Procurar causas reversíveis (mau posicionamento, dor, hipóxia). Se houver hipotensão arterial: reposição volêmica, aminas vasoativas. **DACTILITE OU SÍNDROME DA MÃO E PÉ** Geralmente, é o primeiro sinal da doença em menores de um ano. Trata-se de uma inflamação aguda dos tecidos que revestem os ossos dos punhos e tornozelos, dedos e artelhos, que ficam edemaciados e não depressíveis ao toque. O local da inflamação pode ficar avermelhado e quente. O processo inflamatório é doloroso, a criança fica irritada, inquieta e com dificuldade de mobilizar a região atingida. Os cuidados requerem não fazer contensão do membro com faixa ou tala gessada, medicar, conforme prescrição médica (geralmente, analgésico e anti-inflamatório), encorajar ingesta hídrica. Febre persistente até 39°C requer

investigação de processo infeccioso (sepse) ou osteomielite. **COMPLICAÇÕES OCULARES** Os portadores de anemia falciforme são vulneráveis ao aparecimento de complicações oculares que podem resultar em alterações orbitárias, conjuntivais, papilares, e principalmente retinianas, devido ao processo vaso oclusivo na circulação ocular, podendo inclusive, resultar em cegueira. Os cuidados incluem medidas preventivas como acompanhamento oftalmológico anual, colaboração entre as especialidades, os pacientes com retinopatia moderada e grave devem ser submetidos à angiofluoresceinografia e ser seguidos pelo especialista, a cada seis meses. O acompanhamento pelo especialista também deve ser feito para alteração súbita na acuidade visual ou quando houver traumatismo ocular. **ATENDIMENTO INICIAL À GESTANTE:** a) História clínica: obter informação sobre doença renal, hipertensão, fumo, drogas e alergias. b) História obstétrica: número de partos e abortos, idade gestacional em que ocorreram, peso dos nascituros, tipos de parto e complicações durante e após as gestações ou abortos. c) Eletroforese de hemoglobina do pai - para orientar sobre a doença no feto. d) Exames laboratoriais: hemograma, reticulócitos, ferritina, bilirrubinas, TGO, TGP, LDH, fosfatase alcalina, glicose, ureia, creatinina, ácido úrico, sorologias para hepatites A,B,C, HIV, HTLV1, CMV, rubéola, toxoplasmose, VDRL; T. Coombs, parasitológico de fezes, PPD, EAS e urinocultura. e) Avaliação da vitalidade fetal. **OBSERVAÇÃO:** Avaliar nutrição materna e hidratação e monitorizar PA, oximetria de pulso, ganho de peso, fundo uterino, exame do colo uterino. **TRANSFUSÃO** a) A eficácia da transfusão profilática não encontra respaldo em trabalhos controlados. b) As indicações são: a) Toxemias. b) Gravidez gemelar. c) Prévia mortalidade perinatal. d) Septicemia / bacteremia e) Insuficiência renal aguda. f) Síndrome torácica aguda. g) Preparo pré-operatório. h) Anemia severa: 20% abaixo do valor basal do hematócrito ou hemoglobina abaixo de 6g/dl. **CRESCIMENTO INTRAUTERINO RETARDADO (CIUR)** a)  $\alpha$   $\beta$  + b) Fatores implicados: a) Hipóxia: redução do O<sub>2</sub> do sangue placentário com inadequada liberação para feto. b) Má-nutrição - há inadequado transporte de substâncias pela membrana placentária (anemia materna, episódios frequentes de vaso-oclusão levando à hipoperfusão). c) Descolamento prematuro da placenta - diminuição da área de troca pela placenta. d) Placenta prévia - com os repetidos sangramentos, vão se formando áreas de necrose. e) Toxemia. f) Gravidez múltipla. h) Fumo, álcool e narcóticos. **TRABALHO DE PARTO E NASCIMENTO:** a) Liberar uso de analgésicos (veja tratamento da dor na gestação). b) Anestesia peridural. c) O<sub>2</sub> e fluidos de reposição. d) Monitorização fetal. e) A cesariana por indicação obstétrica é comum, sendo necessário preparo transfusional pré-operatório. f) Evitar tromboembolismo com deambulação precoce, meias elásticas, hidratação e cuidados neonatais. **PARTO PRÉ-TERMO:** a) A idade gestacional é menor nos fetos nascidos de mães com doença falciforme. A média da idade gestacional é de 36 semanas. b) Fatores implicados: Anemia, DPP, placenta prévia, toxemia, gestações múltiplas, infecções do trato urinário, corioamnionites, fumo e narcóticos. **MORTALIDADE PERINATAL** a) É aumentada na doença falciforme, variando de 20 a 50%. **MELHORA DOS RESULTADOS** a) O maior fator para reduzir mortalidade é o cuidado neonatal. O atendimento especializado à mãe que inclui o ultrassom, perfil biofísico fetal, doppler do cordão umbilical, cesariana com indicação obstétrica. b) A realização de transfusões nos casos especiais deverá ser discutida com a Hemoterapia. Lesões extensas na placenta que ocorrem precocemente não se beneficiam de transfusões tardias. **ALTERAÇÃO DA PLACENTA** a) DPP e placenta prévia têm incidência aumentada, podendo ser atribuídos à vaso oclusão contínua, trombose de arteríolas decíduais, necrose e subsequentes hemorragias venosas por toxemia. **COMPLICAÇÕES DURANTE A GRAVIDEZ** a) Episódios de crises vaso-oclusivas - podem aumentar principalmente no final da gravidez. As transfusões profiláticas somente para episódios de dor não são justificadas. b) Crises algícas - j “ ” c) Anemia - há piora do quadro por: aumento da demanda, hemodiluição, supressão da medula, infecção ou inflamação, deficiência de vitaminas ou ferro e crises aplásticas. d) Infecções - frequência aumentada na 1ª metade da gestação, principalmente em trato urinário e sistema respiratório. e) As bacteriúrias devem ser tratadas. Elas causam CIUR e parto prematuro. f) Pode haver síndrome torácica aguda e insuficiência cardíaca congestiva secundárias à piora da anemia. g) Hipertensão e toxemia podem estar relacionadas à doença renal preexistente. Em alguns casos, a paciente poderá necessitar de hemodiálise para suportar o desenvolvimento fetal. O acompanhamento com nefrologista estará sempre indicado, nesses casos. h) Alterações do SNC - importante pesquisar história de: trombose, hemorragias, hipoxemias, uso continuado de narcóticos, cefaleia, toxemia. **ABORTO:** a) Alta prevalência (maior frequência na paciente SS). b) Causas prováveis - acidentes microvasculares placentários, fumo, álcool e uso frequente de narcóticos. **LITÍASE BILIAR** Observado a partir de 1 ano de idade com a presença de cálculos biliares, lama biliar, espessamento de parede vesicular e alterações no calibre dos ductos biliares comuns. **DIAGNÓSTICO:** Ultrassonografia abdominal **TRATAMENTO CONSERVADOR:** Na presença de colecistite, observação cuidadosa, hidratação venosa e antibióticos estão indicados: a) maiores que 12 anos: amoxicilina associado a clavulanato 1g EV de 8/8h ou Ciprofloxacino EV 400mg/12/12h + metronidazol 500mg EV 8/8h. b) Menor que 12anos amoxicilina associado a clavulanato 50-80mg/kg/dia dividido de 8/8h com metronidazol 30mg/kg/dia dividido 6/6h. Casos menos graves= Amoxicilina com clavulanato OU Clindamicina OU Cefalotina + Metronidazol. Casos graves = Cefepime + Metronidazol OU Meropenem. Medidas gerais de suporte, como antiespasmódicos e dieta hipograxa, alguns pacientes tornam-se livre de sintomas por muitos anos. **HEPATITE** a) Após diagnóstico por teste confirmatório, encaminhar os pacientes a um Centro de Referência para tratamento. b) **OBSERVAÇÃO:** A ribavirina não faz parte do protocolo do MS para DF, pois seu uso nesses pacientes ainda não está estabelecido. **COMPLICAÇÕES RENAIS** a) **HIPOSTENÚRIA:** Causada pela dificuldade do rim de concentrar a urina. Evidenciada em torno dos 3 anos de idade. Esta condição resulta em um débito urinário obrigatório de mais de 2.000ml/dia, no adulto. O aumento da perda urinária torna o paciente mais predisposto à desidratação, que é um fator precipitante de crises vaso-oclusivas. A hipostenúria também frequentemente leva à nictúria no adulto e enurese persistente na criança. Conduta: oferecer uma quantidade de líquidos de 3 a 5ml/dia em adultos e 150ml/Kg/24h em crianças. b) **ENURESE NOTURNA**(sem necessidade de tratamento até os cinco anos): - A partir dos cinco anos: a) Evitar a ingestão de líquidos próximo à hora de dormir. b) Fazer controle vesical consciente (treinamento para reter urina por mais tempo, urinar de modo intermitente, urinar antes de dormir). c) Tratamento medicamentoso: imipramina - 25mg/dia - adulto e 10mg/dia - criança. d) Acompanhamento com UROLOGISTA. f) Em situações especiais acompanhamento com **PSICOLOGIA** **ATENÇÃO:** Encaminhar à Nefrologia TODOS os pacientes apresentando quaisquer das alterações descritas abaixo. **DISFUNÇÃO TUBULAR RENAL:** a) Incapacidade de acidificar a urina. Pode levar à acidose metabólica (iniciar terapia com bicarbonato de sódio). b) Hipercalemia (risco maior de hipercalemia nos pacientes em uso de betabloqueadores, bloqueadores de ECA ou diuréticos poupadores de K a droga deverá ser suspensa). c) Dieta com

restrição de potássio. d) Resina de troca nos casos severos. e) Aumento da reabsorção de fosfato e hiperfosfatemia. f) Carbonato de cálcio - 500mg VO às refeições como quelante. g) Aumento da secreção de ácido úrico: alopurinol + alcalinização da urina - bicarbonato de sódio: 3-5 g /m2/d. h) HEMATÚRIA MACROSCÓPICA i) Normalmente não dolorosa, a não ser quando há formação de coágulos e em alguns casos de necrose micro ou macropapilar. j) Hidratar o paciente para manter fluxo urinário maior que 2 a 3 ml / Kg/h. k) Ácido épsilon aminocapróico na hematúria refratária intensa além de hidratação e repouso. Cuidado quanto à formação de coágulos que podem levar à obstrução. l) Observar balanço hídrico para ajustes. m) Solicitar ultrassom do aparelho urinário e próstata (pelve) para afastar doenças cirúrgicas. Avaliar BK. n) Em homens com distúrbios da coagulação – finasterida 5 mg por 2 meses associado a critério ao Ipsilon. o) Caso fumante: citologia urinária – pesquisa de células neoplásicas. NECROSE DE PAPILA: a) Ocorre frequentemente e muitas vezes é assintomática. b) Pode ser um achado na urografia excretora. c) INFECÇÃO DO TRATO URINÁRIO: d) A bacteriúria pode ser assintomática.(não tratar, exceto gestante) e) Maior risco de pielonefrite. f) EAS e cultura de urina a intervalos regulares em sintomáticos g) ITU baixa (cistite) com contagem de colônias maior 100.000ml/mm3, Nitrofurantoína 100mg VO 12/12h de 5-7 dias ou fosfomicina 1g dose única ou Norfloxacin 400mg VO 12/12h por 5 dias acima 12 anos ou segundo TSA. h) Menores de 12 anos : Amoxicilina associado a Clavulanato 50 mg/kg VO 8/8 h ou cefalexina 50 mg/kg VO 6/6 h i) Pielonefrite aguda colher urinocultura e iniciar antimicrobianos Ciprofloxacino EV 500mg 12/12h de 7-10 dias ou Amoxicilina com clavulato 1g EV 8/8h por 14 dias j) Maiores de 12 anos : Amoxicilina associado a Clavulanato 50 mg/kg EV 8/8 h por 14 dias. NEFROPATIA DA ANEMIA FALCIFORME: a) Existe hiperfiltração glomerular com aumento de pressão capilar intra-renal. Evolutivamente apresenta-se com um período de microalbuminúria e posteriormente com proteinúria persistente. b) A necessidade de determinação de um marcador que anteceda a proteinúria pode evitar a progressão para a insuficiência renal. c) A microalbuminúria é definida por aumento de excreção de albumina na urina na ausência de proteinúria clínica, antecede o aparecimento da proteinúria, que já indicaria uma forma mais crônica da nefropatia. d) A microalbuminúria é um marcador sensível de envolvimento renal anterior a proteinúria e alguns trabalhos têm contribuído para eleger a microalbuminúria como importante marcador de dano renal inicial na DF. COMPLICAÇÕES UROLÓGICAS PRIAPISMO FASE AGUDA: Priapismo ocorre pelo aprisionamento das hemácias falcizadas no corpo cavernoso e tem incidência de até 100% dos pacientes do sexo masculino. O priapismo pode ser intermitente, definido como episódios com duração de 30 minutos a 4 horas, ou prolongado, quando se mantém por mais de 4 horas, podendo levar a fibrose e impotência. Os cuidados para o priapismo são: compressão e bolsa de gelo até a remissão espontânea (até seis semanas), cirurgia ou embolização; ingestão hídrica, não reter urina, tomar banho quente, analgesia, atividade física, hidratação venosa rigorosa, oxigenoterapia, alcalinização sistêmica, analgesia e/ou sedação. Em alguns casos a irrigação e a aspiração também se fazem necessárias. Em adultos, pode-se usar anestesia local, porém em criança, a sedação se faz necessária, devido à agitação. Considerar: a) Parecer da Hemoterapia nos casos de priapismo com duração igual ou superior a 6 horas. b) Tratamento analgésico imediato com AINE (evitando morfina e derivados) e medidas gerais como nitrato glicérico. c) Transfusão simples ou eritrocitaférese (na dependência dos níveis de Ht) precoce (melhor resposta antes de 12h de priapismo). d) Antibióticos para os casos que necessitem de drenagem cirúrgica (lavagem, punções múltiplas ou shunts). Manuseio do urologista: a) Até 6h: Injeção intracavernosa (IC); b) 6 – 12h: IC + lavagem dos corpos com soro fisiológico; c) 12 – 24h: IC + lavagem + punção transglandar (Winter) +/- shunt cavernoso- esponjoso (CE); d) 24 h: Winter +/- shunt CE; e) Liberar paciente com antibiótico (caso drenagem), aine e destilbenol 1 mg/dia até retorno ao ambulatório. CAPACITAÇÃO CONTINUADA a) Os serviços hospitalares dos SUS e contratualizados com o SUS deverão promover a qualificação e educação continuada de sua equipe referente ao tratamento de DF. 2.10 – DA COMISSÃO DE ACOMPANHAMENTO: Compete a Comissão de Acompanhamento a ser criada conforme art. 2º da presente resolução acompanhar o cumprimento do presente Protocolo, devendo encaminhar relatórios a representante da pasta da Secretaria Municipal de Saúde para as devidas providências. ANEXO II CARTEIRA DE IDENTIFICAÇÃO DA PESSOA COM DOENÇA FALCIFORME E OUTRAS HEMOGLOBINOPATIAS Frente: Secretaria Municipal de Corumbá- Linha de Cuidado Doença Falciforme e outras hemoglobinopatias. Cartão de Identificação ANEMIA HEREDITARIA Nome: Data de Nascimento \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ Data do Diagnóstico \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ ( ) Doença Falciforme ( ) Traço falciformes ( ) Outra hemoglobinopatia. Qual \_\_\_\_\_ Nome Telefone contato família \_\_\_\_\_ Nome Telefone médico hematologista \_\_\_\_\_ Telefone UBS/ESF \_\_\_\_\_ VERSO PROTOCOLO DE ATENDIMENTO INTEGRAL AS PESSOAS COM DOENÇA FALCIFORME, TRAÇO FALCIFORME E OUTRAS HEMOGLOBINOPATIAS NA REDE PÚBLICA MUNICIPAL DE SAÚDE DE CORUMBÁ/MS, RESOLUÇÃO Nº 03, DE 16 DE DEZEMBRO DE 2016.

IONEWS

contato@ionews.com.br

**Código de autenticação: 223b5fa8**

Consulte a autenticidade do código acima em <https://do.corumba.ms.gov.br/Legislacao/pages/consultar>