LUANDA
MEDICAL CENTER

DOENÇA FALCIFORME NA EMERGÊNCIA

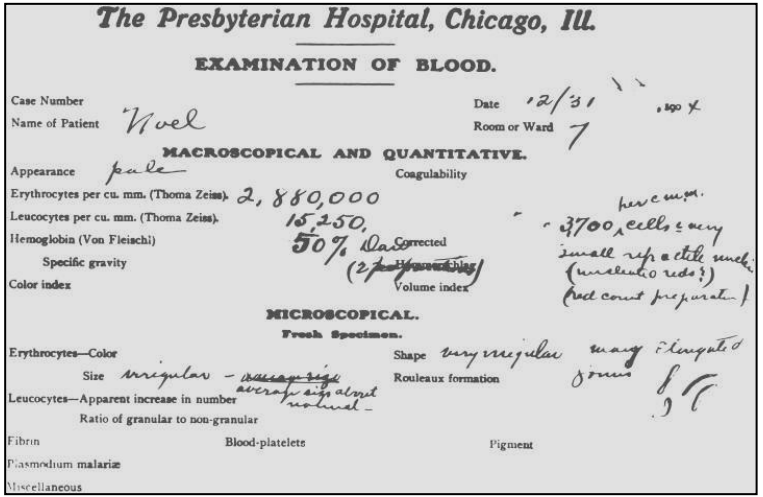
Adis del Carmen Cogle
Médica Especialista MGI
Médica Especialista Hematologia
Professora Auxiliar
e-mail: adiscogle@gmail.com

DOENÇA FALCIFORME NA EMÊRGENCIA

SUMÁRIO

BREVE RESENHA HISTÓRICA

1910: James Herrick Reporte do Primeiro caso da literatura



The Presbyterian Hospital, Chicago, Ill.

EXAMINATION OF BLOOD.

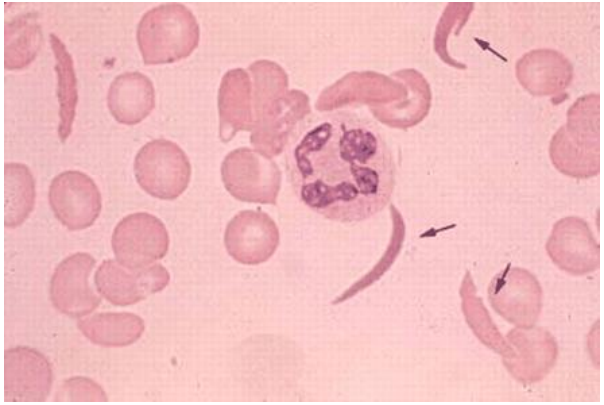
Case Number
Name of Patient Noel
Date 12/31
Room or Ward 7

MACROSCOPICAL AND QUANTITATIVE.

Appearance pale
Coagulability
Erythrocytes per cu. mm. (Thoma Zeiss). 2,880,000
Leucocytes per cu. mm. (Thoma Zeiss). 15,250,
Hemoglobin (Von Fleischl) 50%
Corrected
Specific gravity
Color index
Volume index

MICROSCOPICAL.
Fresh Specimen.

Erythrocytes—Color
Size irregular
Shape very irregular many elongated forms
Rouleaux formation
Leucocytes—Apparent increase in number
Ratio of granular to non-granular
Fibrin
Blood-platelets
Pigment
Plasmodium malariæ
Miscellaneous



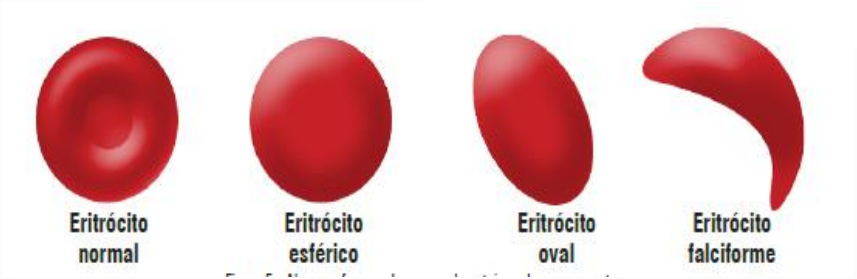
https://oncohemakey.com/history-of-sickle-cell-anemia/
https://docplayer.it/42205165-Malattie-del-sangue-prof-gian-matteo-rigolin.html

BREVE RESENHA HISTÓRICA

DOENÇA FALCIFORME NA EMÊRGENCIA

Doença Falciforme é um termo genérico usado para determinar um grupo de anemias hemolíticas hereditárias (autossómica recessiva), que têm em comum a presença de hemoglobina S dentro da hemácias que leva a uma deformação das hemácias em forma de foice.

Neto; Pitombeira, 2003;Ballas; Mohandas, 1986; Bonini-Domingos et al., 1997; Laguradia, 2006).



Doença falciforme. TELELAB

DOENÇA FALCIFORME NA EMÊRGENCIA
Considerações gerais

Doença hematológica genética mais prevalente no mundo. Associada com altas taxas de morbidade e mortalidade.

Não deve ser relacionada exclusivamente à população negra.

Ocorre uma alteração em um gen estrutural resultando na produção de uma Hb variante Hb S.

DOENÇA FALCIFORME NA EMÊRGENCIA
Considerações gerais

CLASIFICAÇÃO			
Doença Falciforme	**Genótipo**		**Eletroforese Hb**
Anemia Falciforme	Homocigose Hb S	SS	HbS;HbA2<3,5%;HbF
$S\beta^0$ Talassemia		$S\beta^0$	HbS;HbA2>3,5%;HbF
$S\beta^+$ Talassemia	Dupla heterocigose	Sβ+	HbS>HbA;HbA2>3,5%;HbF
Hemoglobinopatia SC		SC	HbS;HbC(HbA2);HbF
Outras duplas heterozigoses com Hb S			

DOENÇA FALCIFORME NA EMÊRGENCIA
Considerações gerais

A anemia falciforme (SS) é a forma mais comum e grave.

Os episódios de vaso-oclusão são responsáveis pela maioria dos casos de atendimentos de emergência e hospitalização.

Caracterizada pela variabilidade clínica.

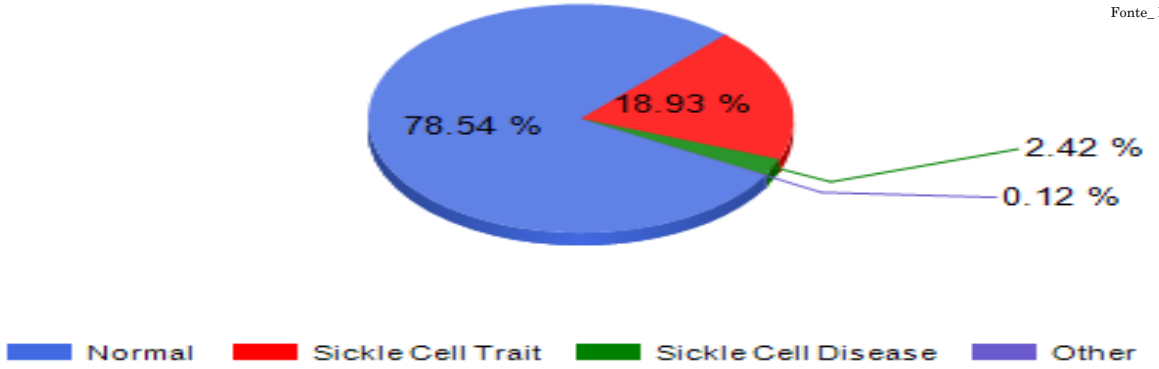
Diagnóstico precoce, acompanhamento com equipe de saúde e suporte social reduzem os agravos e complicações da doença.

DOENÇA FALCIFORME NA EMÊRGENCIA
Epidemiologia

DADOS DO RASTREIO NEONATAL (RESULTADO DO PROGRAMA PILOTO IAFA)
JULHO 2011 – JUNHO 2020 (LUANDA / CABINDA)

Total de Amostras	AA	Traço Falciforme	Anemia Falciforme	Outros
489.855	381.292	91.895	11.734	582

Fonte_ Iniciativa da Anemia Falciforme em Angola

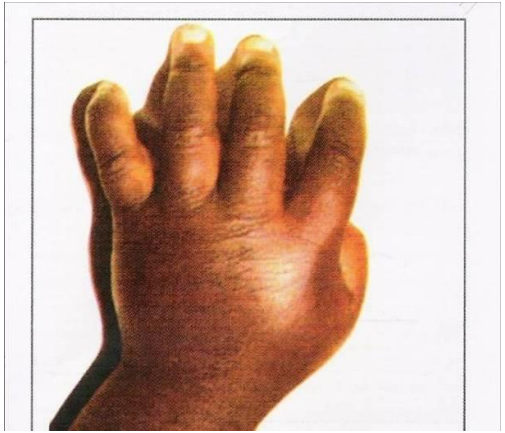


ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

CRISE VASO-OCLUSIVA DOLOROSA (CVOD)

- Aproximadamente 90% das internações hospitalares (DunlopmRJ, 2009), e um 5 por cento dos indivíduos com HbSS tiveram mais de três episódios por ano (Baun, 2017). Considerar como fase prodrómica de STA.

- Sítios comumente acometidos: região lombar (48,6%), fêmur (29,5%) e joelhos (20,8%) (Steinberg, 2017).



Definição:

Dor aguda de início abrupto, em qualquer área do corpo, de surgimento imprevisível.

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

CRISE VASO-OCLUSIVA DOLOROSA
Diagnóstico Diferencial

- Se dor torácica ou sintomas respiratórios: Descartar Síndrome torácica aguda.
- Se dor abdominal descartar: Sequestro esplénico, Síndrome do quadrante superior direito, abdómen cirúrgico, pancreatite, doença inflamatória pélvica e outros
- Se dor na região lombar descartar: Pielonefrite
- Se cefaleia ou sintomas e sinais neurológicos descartar Crise do Sistema Nervoso Central.
- Se sinais flogísticos e febre: Osteomielite, artrite séptica, sinovite, celulite.

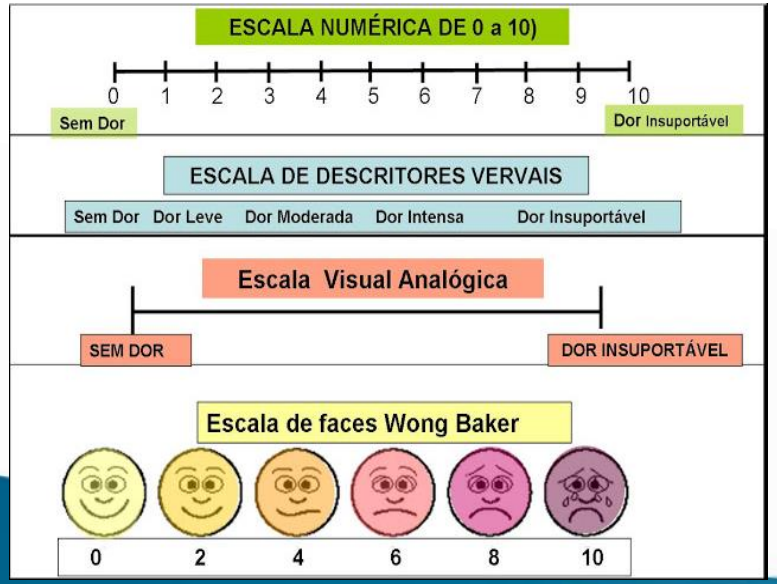
ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

CRISE VASO-OCLUSIVA DOLOROSA

A OMS propõe a utilização de analgésicos através de uma escada de três degraus:

1. Degrau – Analgésico não opióide / AINES ± Adjuvante
2. Degrau – Opióide fraco ± Analgésico não opiáceo / AINES ± Adjuvante
3. Degrau - Opióide potente ± Analgésico não opiáceo / AINES ± Adjuvante

Deve iniciar-se nos primeiros 30 min. do evento



Analgésico não opioide	Aines	Opioide Fraco	Opioide Potente	Adjuvante
Paracetamol	Iburpofen	Codeína	Morfina	Amiptrilina
Dipirona	Diclofenaco	Cloridrato de tramadol	Fentanil	Imipramina
	Ketorolaco		Petidina	Clomipramina
	Naproxeno		Buprenorfina	Fluoxetina
			Nalbufina	Gabapentina
			Metadona	Diazepam
			Oxicodona	

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

CRISE VASO-OCLUSIVA DOLOROSA
Medidas Gerais e Fluxograma

- Hidratação parenteral. Evitar hiperhidratação!. Balanço hídrico rigoroso
- Saturação arterial por oxímetro de pulso; oxigênio suplementar se $SpO_2 \leq 94$ % ou 4% abaixo do basal se tiver hipoxia crónica
- Contacte e avalie com Médico Hematologista
- Fisioterapia respiratória e motora
- Incentivar a deambulação o mais precoce possível
- Se uso de Morfina, é imprescindível ter no sector Naloxona à mão. Não use Meperidina, a menos que seja o único opioide eficaz para aquele paciente
- Heparina profilática em crises dolorosas com repouso prolongado no leito
- A transfusão sanguínea não está indicada de rotina
- Abordagem multidisciplinar

CRISE VASO-OCLUSIVA DOLOROSA

Anamnese cuidadosa, duração, localização e a reavaliação da intensidade da dor (Escala ad dor). Informação sobre os medicamentos já utilizados.

Exame físico:
Avaliar sítio da dor e diagnostico diferencial

Hemograma, Reticulócitos, P.Plasmódium, Dengue, Chikungunya, Covid19, PCR, Perfis hepático e renal, LDH, Grupo sanguíneo ABO/Rh, Fenotipagem Rh e Kell, Urina sumária (se sinais de infecção urinaria).
Rx de tórax (febre elevada, toxemia, sintomas respiratórios) Abdómem simples ou Ecografia abdominal (dor abdominal, distensão abdominal, obstipação visceromegalia)
Avaliações especializadas conforme o quadro clínico (ortopedia, cirurgia, urologia, ginecologia, etc).
Solicitar reserva de Concentrado de hemácias (CH) fenotipada sem HbS

TRATAMENTO (ESCALA DA DOR)

DOR LEVE

Paracetamol ou Metamizol c/ 6-8 h
Ibuprofeno 6 -8 h (alternando entre eles c/ 3-4h)

Melhoria da intensidade da dor ou remissão após 6h de tratamento

SIM

Manter analgesia regular pelo menos 24 a 48 h após a remissão da dor Reavaliação medica as 24 h

NÃO

Internamento

DOR MODERADO

Internamento: Cokctell analgésico (Tramadol + Metamizol) em PC/ 24h ou c/ 6-8 h
Ibuprofeno 6 - 8 h + Paracetamol 6-8 h (alternam entre eles)
Amitriptilina cada 8-12 h (não coincidir com os analgésicos)

DOR SEVERA / DOR REFRACTÁRIA

Internamento: Morfina pontual ou em PC
Ibuprofeno 6 - 8 h + Paracetamol ou Metamizol 6-8 h (alternam entre eles)
Amitriptilina cada 8-12 h (não coincidir com os analgésicos)

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

SINDROME TORÁCICA AGUDA

- Segunda causa de hospitalização taxa de12,8 hospitalizações por 100 pacientes-ano (Heeney, 2015).
- Principal complicação de cirurgia e anestesia (Vichinsky 2000).
- Na maioria das vezes, desenvolve-se após 24 a 72 h de CVOD dos membros ou tórax (Lottenberg R, 2005; Gladwin MT, 2008)

Definição

Novo infiltrado pulmonar no RX de tórax, com um ou mais dos seguintes sintomas : febre, tosse, dor torácica, taquipnéia, dispnéia ou hipóxia de início súbito.

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

SINDROME TORÁCICA AGUDA

ETIOLOGIA

- Infecçiosa :
  - M.pneumoniae, C.pneumoniae, Rhinovirus, S.Pneumoniae, S.aureus, H.influenzae, K.pneumoniae, VSR, V.influenza, Adenovirus, Salmonella, ParvovirusB19, outros
- Outras:
  - Enfarte pulmonar, Atelectasia pulmonar, Embolia gordurosa, Tromboembolismo pulmonar, Enfarte ósseo
  - Causas iatrogénicas (uso excessivo de opiódes, hiperhidratação)

FACTORES DE RISCO

- Crianças menores de 5 anos
- Pacientes com Hb SS
- Baixa concentração de Hb fetal
- Leucocitose moderada ou severa
- História prévia de STA
- Necrose avascular óssea
- Hiperreactividade brônquica

SINDROME TORÁCICA AGUDA

Novo infiltrado pulmonar no RX de tórax, com um ou mais dos seguintes sintomas: febre, tosse, dor torácica, taquipnéia, dispnéia ou hipóxia de início súbito

Hemograma, Reticulócitos, P.Plasmodium, Dengue, Chikungunya, Covid19, Grupo sanguíneo ABO/Rh / Fenotipagem Rh e Kell, Perfis hepático e renal, LDH, PCR
Rx de tórax - se normal, repetir as 24 h em pacientes com dor torácica e/ou crise severa.
Hemocultura, BAAR e cultura de expectoração (se possível)
Serologia: *Mycoplasma*, *Chlamydophila*, parvovirus B19, *Legionella*, VEB
Se presença de sinais neurológicos realizar TAC sem contraste ou RM/Angio cerebral.
Solicitar reserva de CH fenotipada sem Hb S

Internamento

- Contacte e avalie com Médico Hematologista
- Hidratação parenteral. Evitar hiperhidratação. Balanço hídrico rigoroso
- Se dor tratamento acorde (Escala da intensidade da dor- evitar sedação excessiva)
- Saturação arterial por oxímetro de pulso, oxigênio suplementar se $SpO_2 \leq 94$ % ou 4% abaixo do basal se tiver hipoxia crónica
- Fisioterapia respiratória activa para prevenir hipoxia (2/2 horas)
- Uso de broncodilatadores 6/6h
- Antibioticoterapia na admissão segundo clinica do paciente (prévio tomar amostras para culturas):
  - Amoxicilina/ácido clavulânico + Azitromicina ou Claritromicina
  - Cefalosporinas de terceira geração ou Cefuroxima. Se suspeita de M.pneumoniae ou C.pneumoniae acrescentar + Azitromicina ou Claritromicina
  - Agravamento clínico adicionar Vancomicina
  - Pacientes alérgicos a antibióticos betalactâmicos: Clindamicina + Ciprofloxacino ou Levofloxacino
- Transfusão de CH se deterioração clínica progressiva, queda da Hb> 2g em relação ao valor basal ,ou ao primeiro sinal de hipoxemia.
- Exanguineotransfusão está indicada nas seguintes condições:

– Pa O_2 < 70 mmHg; Queda de 25 % do nível basal de PaO_2 do paciente; Dispnéia acentuada e taquipneia, Insuficiência cardíaca congestiva, Pneumonia rapidamente progressiva.

- Incentivar deambulação precoce
- Utilização de heparina profiláctica se repouso prolongado no leito

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

FEBRE

Perante um paciente com febre deve-se pensar:

- Dor óssea sem sinal objectiva de processo infeccioso: Crise vaso-oclusiva dolorosa óssea
- Sintomas e sinais respiratórios: Síndrome torácica agudo
- Sinais e sintomas flogísticos localizados: Celulites, osteomielites, artrites
- Dor abdominal avaliar a possibilidade de outras complicações: sequestro esplênico, síndrome do quadrante superior direito, pancreatite, abdómen agudo cirúrgico, doença inflamatória pélvica, etc
- Dor na região lombar descartar: Pielonefrite
- Mal-estar, dores e sintomas gastrointestinais e respiratórios e agravamento da anemia (suspeita de infeção viral): crise aplástica transitória.
- Mal-estar, dores ósseos acompanhado ou não de agravamento da anemia: Paludismo, Dengue, Chikungunya

FEBRE

Anamnese: idade, tipo de hemoglobinopatía, situação vacinal, uso de penicilina profilática, tratamento com quelantes de ferro, sintomas associados

ExFísico: presença de possíveis focos de infecção, palidez, icterícia, visceromegalia, estado geral

Hemograma, Reticulócitos, PP, Dengue, Chikugunya, Covid 19,Serologias para: Parvovirus IgM, M. Pneumoniae (se possível), PCR, Perfis hepático e renal, LDH, TP/INR/TPTa (incluir PDF ou dímero D se suspeita de sepses ou Covid), G.Sang ABO/Rh, fenotipagem Rh e Kell, Urina sumária, Culturas. Raios X de tórax (febre elevada, toxemia, sintomas respiratórios) Abdómen simples ou Ecografia abdominal (dor abdominal, obstipação, distensão abdominal, visceromegalia)
Avaliações especializadas conforme o quadro clínico (ortopedista, cirurgião, ginecologista, etc).
Punção lombar si sinais mínimos sugestivos de meningite .
Solicitar reserva de CH fenotipada sem Hb S

Temperatura ≥38°C
Sinais de sepses ou evidência de outras complicações: desidratação, crise álgicas, crise aplástica, sequestro esplénico, priapismo, STA, sinais e sintomas neurológicos. Antecedentes de sepses prévia. Esplenectomizados com qual quer idade. CTL > 30.000/mm^3 ou < 5.000/mm^3 / Plaquetas < 100.000/mm^3.Queda da cifra de Hb em relação ao valor basal ou aumento da icterícia.

Não

Tratamento ambulatorial

Administrar uma dose inicial de Ceftriaxone, continuar com antibióticos VO

Reavaliação Médica em 24 h

Agravamento

Não

Continuar tratamento antibiótico oral 7-10 dias Reavaliação médica

Sim

INTERNAMENTO

Hidratação parenteral. Evitar hiperhidratação!. Balanço hídrico rigoroso
Medidas antitérmicas se temperatura ≥ 38° C
Fisioterapia respiratória activa
Saturação arterial por oxímetro de pulso diariamente; O_2 suplementar se $SpO_2 \leq 94$ % ou 4% abaixo do basal se tiver hipoxia crónica
Se suspeita de foco infecioso (urinário, osteoarticular, meníngeo) cobertura antimicrobiana especifica prévio tomar amostras para culturas (ver tabela em anexo)
Se sintomas respiratórios (STA).
Se crise de dor (Escala da intensidade da dor)
Tx de CH se deterioração clínica progressiva, queda da Hb>2g em relação ao valor basal. Se paciente desconhece a Hb basal, Tx se Hb actual menos de 6g/dl e/ou sinal de hipoxemia
Se Paludismo tto acordo normas nacionais

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

FEBRE

Principais Causas de Infecção . Antimicrobiano empírico sugerido		
Quadro Clínico	Micro-organismo	Antimicrobiano
Febre sem foco	Streptococcus pneumoniae (mais comum) Haemophilus influenzae tipo B Outros: Salmonella spp, enterobacterias gram neg	Amoxicilina-clavulánico Cefalosporina de 3ra geração
Meningite	Streptococcus pneumoniae e Haemophilus influenzae Outros: Neisseria meningitidis	Cefalosporina de 3ra geração + Vancomicina. Se evidencia clínica de alergia a betalactamicos:Vancomicina+ Rinfampicina
Osteomielite/ Artrite séptica	Salmonella, Staphylococcus aureus, Streptococcus pneumoniae Outros : Haemophilus influenzae	Cefuroxima ou Cefalosporina de 3ra geração + Cloxacilina Oxacilina com Ceftriaxona ou Ciprofloxacino Clindamicina e ceftriaxona ou Ciprofloxacino Na osteomielite aguda, o esquema antibiótico deve ser mantido pelo mínimo 6 semanas
Pneumonia e STA	Streptococcus pneumonia e Mycoplasma pneumoniae Chlamydia pneumoniae, legionella, vírus sicitial respiratório.	Macrolídeo + beta lactamico (ceftriaxone, amoxicilina-clavulanato) ou quinolona (moxifloxacina e levofloxacina)
ITU	Escherichia coli, outras enterobacterias gram negativas	Amoxicilina-clavulánico Cefalosporina de 3ra geração + Aminoglicosídeo

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

ACCIDENTE VASCULAR CEREBRAL

- Uma das mais graves complicações da doença falciforme
- Aproximadamente 11% das crianças com genótipo SS sofrerão um AVC clínico antes da vida adulta (Ohene-Frempong et al., 1998), e 24% aos 45 anos (George, 2017).

AVC ISQUÉMICO

- Mais frequente em crianças

AVC HEMORRAGICO

- 3% dos casos em crianças.
- Mais comum no adulto: 3ª década de vida (risco elevado se doente tiver aneurisma, Moya-Moya)

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

ACCIDENTE VASCULAR CEREBRAL
Medidas Gerais e Fluxograma

- Hidratação parenteral. Evitar hiperhidratação!.Balanço hídrico rigoroso
- Saturação arterial por oxímetro de pulso; oxigênio suplementar se $SpO_2 \leq 94$ % ou 4% abaixo do basal se tiver hipoxia crónica
- Medidas antitérmicas se temperatura ≥ 38.0°C
- Se suspeita de foco infecioso cobertura antimicrobiana especifica prévio tomar amostras para culturas
- Solicitar Hemograma, Reticulócitos, PCR, LDH, Perfis hepático e renal, TP/INR/TPTa, G.Sang ABO/Rh, fenotipagem Rh e Kell,
- Solicitar reserva de CH sem Hb S
- Fisioterapia respiratória e motora
- Exame neurológico a cada duas horas
- Se crise de dor (Escala da intensidade da dor)
- Controlo da hiperglicemia e níveis tensionais
- Agentes farmacológicos para diminuir edema cerebral
- Hiperventilação deve ser evitada
- Uso de anticonvulsivantes se crises convulsivas
- A reabilitação deve ser iniciada ainda durante a fase aguda.

SINTOMAS E SINAIS DE AVC

INTERNAMENTO

Medidas gerais e suporte de vida

Avaliação Intensivista / Neurologia e ou Neurocirurgião/Hematologista

Outras etiologias: meningites, traumatismo, intoxicação, abscesso cerebral, etc

TC sem contraste / Ressonância magnética (se disponível)

Negativo

RMI / ARM

Negativa

Observação

Positiva

AVC

Isquémico

Exanguineotransfusão
ou
Transfusão de CH fenotipadas sem Hb S

Hemorrágico

Avaliação por Neurocirurgião
Tratamento da causa

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

CRISE APLÁSTICA

Supressão transitória da eritropoese, durante ou após um processo infeccioso, habitualmente causado pelo *Parvovirus humano B19*, levando a rápidas reduções na concentração de hemoglobina.

CRISE APLASTICA

Astenia, palidez cutânea e mucosa intensa, fraqueza, sinais de infecção respiratória, febre (variável).
Sinais de choque hipovolémico.

Hemograma, Contagem de reticulócitos, Serologia para parvovirus B19 IgM, Pesquisa de Plasmodium, Dengue, Chikungunya, Covid 19, Perfis hepático e renal, LDH, PCR, TP/INR/TPTa. Grupo Sanguíneo ABO/RH, Fenotipagem Rh e Kell, Solicitar reserva de CH fenotipada sem Hb S

Queda da cifra Hb/Hto
Reticulocitopenia

Internamento

Medidas gerais e Suporte de vida.

Transfusão CH fenotipada sem Hb S

Tratamento das condições associadas

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

CRISE SEQUESTRO ESPLÊNICO

Corresponde à segunda causa de morte em crianças menores de cinco anos de idade (76% dos episódios ocorrendo nos primeiros dois anos de vida), elevadas taxas de recorrência.

Queda aguda do nível de Hb ≥ 2 g/dl comparada ao valor basal da Hb do paciente, acompanhado de reticulocitose eritropoética e aumento súbito das dimensões do baço.

CRISE SEQUESTRO ESPLÊNICO

Mal estar súbito, taquicardia, taquipneia, piora progressiva da palidez, dor e distensão abdominal, esplenomegalia geralmente dolorosa. Sinais de choque hipovolémico.

Hemograma, Reticulócitos, Serologia para Parvovirus IgM, Pesquisa de Plasmodium, Dengue, Chikungunya , Covid 19, Perfis hepático e renal, LDH, PCR, TP/TPTa/INR, Grupo Sanguíneo ABO/RH, Fenotipagem Rh e Kell, Solicitar reserva de CH fenotipada sem Hb S

Queda da cifra Hb/Hto
Reticulocitose, Trombocitopenia

Internamento

Medidas gerais e Suporte de vida.

Transfusão CH fenotipada sem Hb S

Tratamento das condições associadas

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

PRIAPISMO ISQUÉMICO OU BAIXO FLUXO

Definição: Ereção peniana prolongada e dolorosa, não acompanhada de desejo ou estímulo sexual.

Pode ser intermitente, com duração de 30 min a 4 horas, ou prolongado, quando se mantém por mais de 4 horas é considerada uma emergência urológica (minimizar risco de disfunção erétil)

Factores de risco

- Nível baixo de Hemoglobina
- Leucocitose
- Sinais de hemólise: (Reticulocitose, LDH elevada, AST/TGO elevada)

Diagnóstico

- História clínica; factores etiológicos, frequência e duração dos episódios
- Exame físico**:** Rigidez dos corpos cavernosos, dor e edema, poupando a glande e o corpo esponjoso
- Meios diagnóstico

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

PRIAPISMO ISQUÉMICO OU DE BAIXO FLUXO

Meios diagnósticos

Ecografia com Doppler colorido dos corpos cavernosos (Valor preditivo de 100%)

- **Baixo fluxo:** estado de flacidez peniana ou com total ausência de fluxo nas artérias cavernosas.
- Alto fluxo: Fluxo normal ou aumentado nas artérias cavernosas. Pode-se revelar alterações anatômicas, tais como fístula arterial cavernosa ou pseudoaneurisma

Gasometria do sangue aspirado dos corpos cavernosos

- **Baixo fluxo:** sangue aspirado é mais escuro (acidose metabólica), baixa [O2] : pO2 <30 mmHg, pCO2 >60 mmHg , pH < 7,25
- Alto fluxo: sangue aspirado tem cor vermelho vivo, sem acidose : $pO_2 > 90$mmHg, $pCO_2 < 60$ mmHg, pH 7.35 - 7.4.

SINAIS E SINTOMAS DE PRIAPISMO ISQUÉMICO OU BAIXO FLUXO

Tratamento Domiciliar

Tempo de evolução < 2h

Aumentar a ingestão de líquidos (agua,sumo,leite,chá) horário diurno
Evitar álcool, derivados opiáceos, drogas ilícitas.
Analgesia oral
Exercícios leves: ex: trotar
Estimular à micção, logo que o priapismo comece
Banho agua morna
Urinar antes de dormir
Assistir a consulta de Hematologia

Tratamento Hospitalar

Tempo de evolução 2-4 h

Hidratação parenteral
Analgesia EV (Escala intensidade da dor)
Saturação arterial por oxímetro de pulso O_2 se $SpO_2 \leq 94\ \%$ ou 4% abaixo do basal se tiver hipoxia crónica
Sondagem vesical (se necessário)
Se não resolver (Internamento)

Tempo de evolução 4-12h

Internamento
Medidas Gerais
Avaliação pelo Urologista e Hematologista
Aspiração intracavernosa de sangue e irrigação com agonistas adrenérgicos

Se recidiva, e duração > 2 h repetir a aspiração e irrigação com agonistas adrenérgico

Tempo de evolução >12h Priapismo refractário

Internamento
Medidas Gerais
Avaliação por Urologista para shunt cirúrgico (comunicação venosa).
Avaliação por Hematologista Transfusáo vs Exanguineo transfusão

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

DOR ABDOMINAL

DOR ABDOMINAL

Crise vaso-oclusiva dolorosa abdominal

Situação frequente das CVOD
Relaciona-se com infartos mesentéricos e das vísceras abdominais por oclusão microvascular das hemácias falciformes.
Na maioria dos casos o curso é autolimitado e resolvem espontaneamente

↓

Descartar outras causas: hepáticas, biliares, urológicas, ginecológicas, pulmonares, neurológicas

Síndrome Quadrante Superior Direito

Dor abdominal localizada no quadrante superior direito, acompanhado de icterícia, náuseas, vómitos, febrícula, e hepatomegalia dolorosa com incremento das enzimas hepáticas e hiperbilirrubinemia

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

DOR ABDOMINAL
Medidas Gerais e Fluxograma

- Contacte e avalie com medico Hematologista
- Hidratação parenteral. Evitar hiperhidratação!. Balanço hídrico rigoroso
- Dieta hipogordurosa
- Saturação arterial por oxímetro de pulso; oxigênio suplementar se Sat $O_2 \leq 94$ % ou 4% abaixo do basal se tiver hipoxia crónica
- Fisioterapia respiratória e motora
- Incentivar a deambulação o mais precoce possível
- Solicitar reserva de CHD fenotipada sem HbS
- Abordagem multidisciplinar
- Colecistectomia de urgência ou esfinterectomia endoscópica e extração dos cálculos por Colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) se obstrução da via biliar ou empioramento da função hepática.

DOR ABDOMINAL

Acompanhada de icterícia, náuseas, vómitos, febrícula, hepatomegalia dolorosa com incremento das enzimas hepáticas e hiperbilirrubinemia basais

NÃO

CVOD abdominal

Medidas Gerais
Escala da intensidade da dor
Avaliação por Cirurgião se suspeita de abdómen cirúrgico

SIM

SINDROME DO QUADRANTE SUPERIOR DIREITO
Internamento

Crise Aguda hepática
Predomínio da dor, e aumento das transaminasas. (Descartar Hepatite Viral Aguda, Hepatoxicidade)

Medidas gerais
Escala intensidade da dor

Sequestro hepático:
Hepatomegalia dolorosa de instalação brusca, ↓ Hb/Hto, Reticulocitose e pouca alteração das enzimas hepáticas.

Transfusão de CH fenotipadas e sem Hb S ou Exanguineotransfusáo

Colestase intrahepática: Forma mais grave, incremento da icterícia, hiperbilirrubinemia ↑ transaminasas, alteração do coagulograma

Medidas Gerais
Exanguineotransfusão (infusão PFC), fibrinógeno se necessário, hemodialise em caso de insuficiência renal

Colelitíase, lama biliar, Coledocolitíase Colecistite

Medidas Gerais /Avaliação pelo Cirurgião
Amoxicilina assoc ou Ciprofloxac. + Metronidazol
Amoxacilina assoc. ou Clindamicina ou Cefalotina + Metronidazol
Casos graves: Cefepime + Metronidazol ou Meropenen

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

CAUSAS DE ANEMIA AGUDA

- **Crise de Sequestro hepático**
- **Crise de Sequestro esplênico**
- **Crise aplástica**
- **Aumento da hemólise durante a CVO**
- **Outras causas**
  - Deficiência de desidrogenase de glicose 6 fosfato (G6PD)
  - Síndrome de hiper-hemólise (SHH)
  - Reacção transfusional
  - Hemorragia aguda

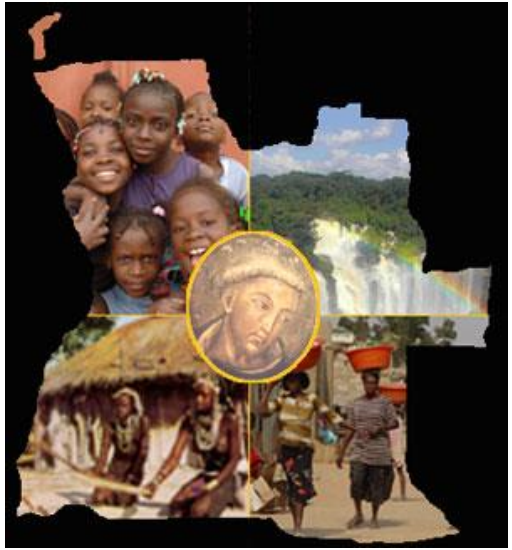
Medidas gerais
Medidas de Suporte de vida
Transfusão de CHD sem Hb S em dependência das sinais e sintomas clínicos do paciente

ABORDAGEM EVENTOS AGUDOS DA DOENÇA FALCIFORME

BIBLIOGRAFIA

- American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: management of acute and chronic pain. Blood avanced
- Piel, Frédéric B. et al. Sickle Cell Disease. The New England Journal of Medicine, 376:1561-73, 2017.
- Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Doença Falciforme Agosto /2016 Ministério da Saúde. Brasília – DF
- American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: management of acute and chronic pain
- Yawn BP, John-Sowah J. Management of Sickel Cell Disease: Recomendations from the 2014 expert panel report
- Doença falciforme na emergencia. Revista de Pediatria SOPERJ - v. 13, no 2, p68-71 dez 2012
- Guía SEHOP-2009 Enfermedad Células falciformes
- Dunlop RJ, Bennett KCLB. Pain management for sickle cell disease (Cochrane Review). In: The Cochrane Library, Issue 1, 2009. Oxford: Update Software
- Manual de Eventos Agudos em Doença Falciforme, Brasília – DF 2009Manuel DC, Dawn C, et al, for the haemoglobinopathy program. Guidelines for in-pacient management of children with sickel cell disease (2006)
- Guidelines for in patient management of children with Sickle Cell Disease, Febriary 2006
- National Institute of Health National Heart, Lung, and Blood Institute, The Management of Sickle Cell Disease 2002
- Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes, Brasília - 2002

LUANDA
MEDICAL CENTER



"Embora ninguém possa voltar atrás e fazer um novo começo, qualquer um pode começar agora e fazer um novo fim"

Chico Xavier

LUANDA
MEDICAL CENTER

DOENÇA FALCIFORME NA EMERGÊNCIA

MUITO OBRIGADA!

LMC . 28- 07-2021
e-mail: adiscogle@gmail.com