



Projeto Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme

CEHMOB-MG

Ministério
da Saúde



CEHMOB-MG
Centro de Educação
e Apoio para
Hemoglobinopatias





Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Organização e Capacitação dos Cuidadores de Gestantes com Doença Falciforme

Projeto Aninha

Conduta Frente a Eventos Críticos na Gestante com Doença Falciforme

2º Seminário - 27 de novembro 2010



Milza Cintra Januário

**Médica/Supervisora Técnica do
CEHMOB-MG**

**Projeto Aninha:
Como Estamos**

Milza, estou com uma gestante com 8 semanas, posso pedir para a Ass.Social, agendar uma visita em BH? Daniela W. Hemominas Juiz de Fora

Proj aninha: com certeza, Daniele. Mas o que queremos mesmo é um Projeto Aninha em Juiz de Fora. Faremos contato na 2a. feira, ok?

Milza, vamos tentar trabalhar em maior sintonia, Betim e Aninha. Parabéns pelo evento. Carlos Senra

Juiz de Fora ganhará muito se tiver um projeto aninha, São João Nepomuceno é uma cidade próxima e da área de abrangência da GRS/JF, com certeza teremos muitos pacientes para o projeto

Também quero parabenizar a equipe pelo evento e pelo uso adequado da tecnologia da informação, permitindo a participação de um grande número de pessoas de diferentes lugares do estado e do país. É necessário que outros assuntos também sejam discutidos desta forma. João Batista (Hospital Sofia Feldman)

Silvana: A equipe está de parabéns! Primeira etapa concluída com sucesso. Objetividade e clareza. Todo o empenho e dedicação de vocês está se concretizando e, principalmente, multiplicando-se para chegar as nossas Aninhas. Hospital Odilon B.

Aqui em Valadares gostaria de saber se tem outras pessoas envolvidas no projeto?

Smart.Seminar - Windows Internet Explorer

http://www.smartseminar.net/seminar/seminar.asp

Gravidez, Suas Complicações e a Reprodução Humana na Doença Falciforme

20/02/2006 (terça-feira)

Apresentador: 

Projeto de Slides

Equipe Multidisciplinar

 **Projeto Aninha**
Cuidando da Gestante com Doença Falciforme



Projeto Aninha
Cuidando da Gestante com Doença Falciforme

Chat (Tela de Mensagens)

Milza, estou com uma gestante com 8 semanas, posso pedir para a Ass.Social, agendar uma visita em BH? Daniela W. Hemominas Juiz de Fora

Proj aninha: com certeza, Daniele. Mas o que queremos mesmo é um Projeto Aninha em Juiz de Fora. Faremos contato na 2a. feira, ok?

Milza, vamos tentar trabalhar em maior sintonia, Betim e Aninha. Parabéns pelo evento. Carlos Senra

Juiz de Fora ganhará muito se tiver um projeto aninha, São João Nepomuceno é uma cidade próxima e da área de abrangência da GRS/JF, com certeza teremos muitos pacientes para o projeto

Também quero parabenizar a equipe pelo evento e pelo uso adequado da tecnologia da informação, permitindo a participação de um grande número de pessoas de diferentes lugares do estado e do país. É necessário que outros assuntos também sejam discutidos desta forma. João Batista (Hospital Sofia Feldman)

Silvana: A equipe está de parabéns! Primeira etapa concluída com sucesso. Objetividade e clareza. Todo o empenho e dedicação de vocês está se concretizando e, principalmente, multiplicando-se para chegar as nossas Aninhas. Hospital Odilon B.

Aqui em Valadares gostaria de saber se tem outras pessoas envolvidas no projeto?

Enviar

Done

Internet 100%



O que é o Projeto Aninha?

- Parceria da UFMG/ Nupad com a Hemominas;
- Financiado pelo Ministério da Saúde (CPNSH);
- Uma das atividades do CEHMOB-MG.
 - construção de massa crítica de conhecimento sobre eventos específicos sobre DF.



Antecedentes

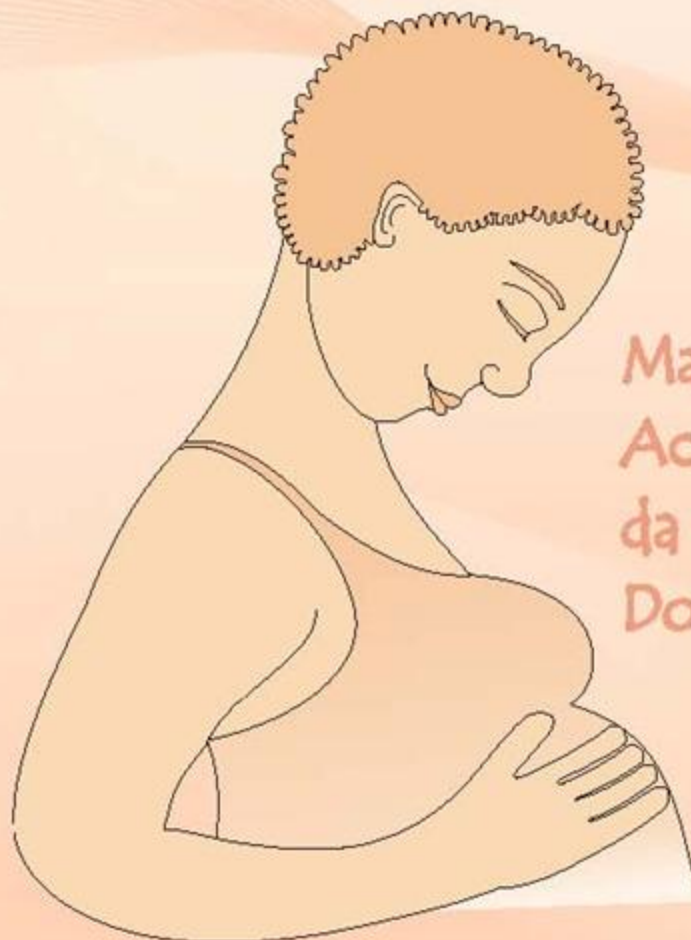
- Demanda de obstetras;
- Ausência de protocolos específicos.

Objetivos

- Suporte a rede de cuidadores por meio de ações de acolhimento e humanização/pesquisa/capacitações;
- Divulgar experiências adquiridas no acompanhamento das gestantes com DF.

Ministério de Saúde
Universidade Federal de Minas Gerais
Faculdade de Medicina
Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico – NUPAD / FM / UFMG
Secretaria de Estado de Saúde de Minas Gerais – SES-MG
Fundação Hemominas
Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias – CEHMOB-MG
Projeto Aninha / CEHMOB-MG / NUPAD / FM / UFMG

Manual de Acompanhamento da Gestante com Doença Falciforme



Belo Horizonte
NUPAD / FM / UFMG
2009



Como estamos



- 93 aninhas cadastradas no Projeto;
- Rede de cuidadores com obstetras, hematologistas e demais profissionais de saúde;
- Manual de Acompanhamento e Protocolo disponíveis em formato impresso e eletrônico (download);
- Apresentações do Projeto em eventos no Rio de Janeiro, Brasília, Salvador, Uberlândia, Belo Horizonte e Gana/África.



Como estamos

- 10 trabalhos apresentados em congressos;
- Núcleos em 5 cidades de Minas Gerais;
- 4 bolsas para acadêmicos de medicina;
- 2 projetos de pesquisa: - retrospectivo (finalizado e em processo de publicação); - prospectivo (em andamento);
- 2 dissertações de mestrado (em andamento).



Como estamos

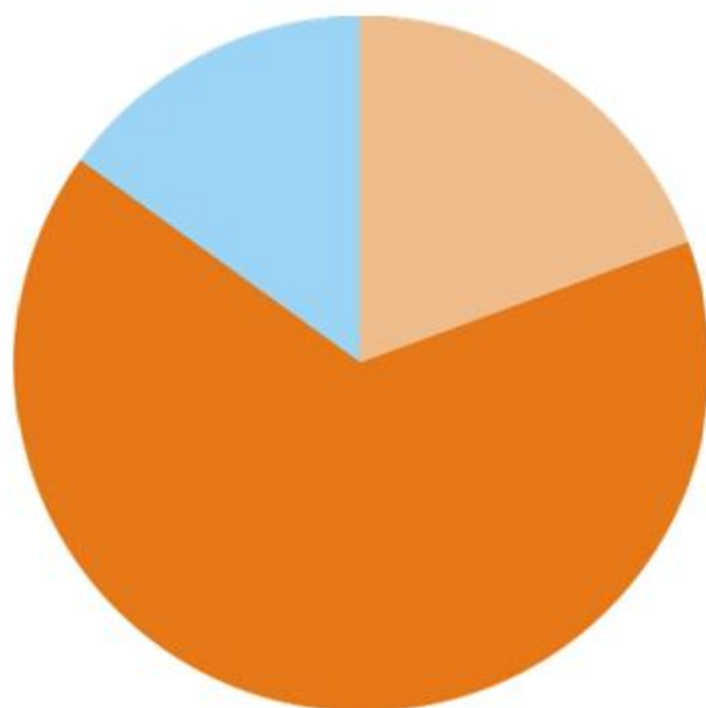


Obstáculos a serem superados:

- A DF ainda é pouco conhecida pelos profissionais de saúde;
- Desconhecimento dos médicos quanto ao benefício de interagir com a equipe do Projeto;
- Dificuldade de troca de saberes entre hematologistas, obstetras e intensivistas;
- Dificuldade de adesão das Aninhas para o controle pré-natal de alto risco.

Idade

Aninhas e Ex-Aninhas (n=93)



- 14-20 anos - 18 Aninhas
- 21-30 anos - 61 Aninhas
- 31-40 anos - 14 Aninhas

Fonte: Projeto Aninha - 01/11/10

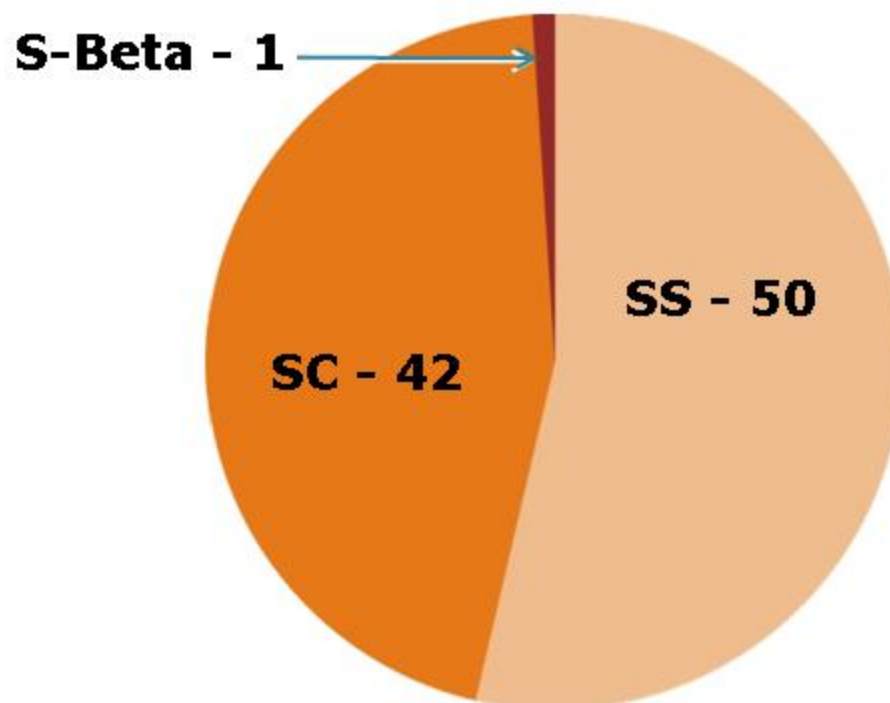
Perfil da HB

Aninhas e Ex-Aninhas (n=93)



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG



Fonte: Projeto Aninha - 01/11/10

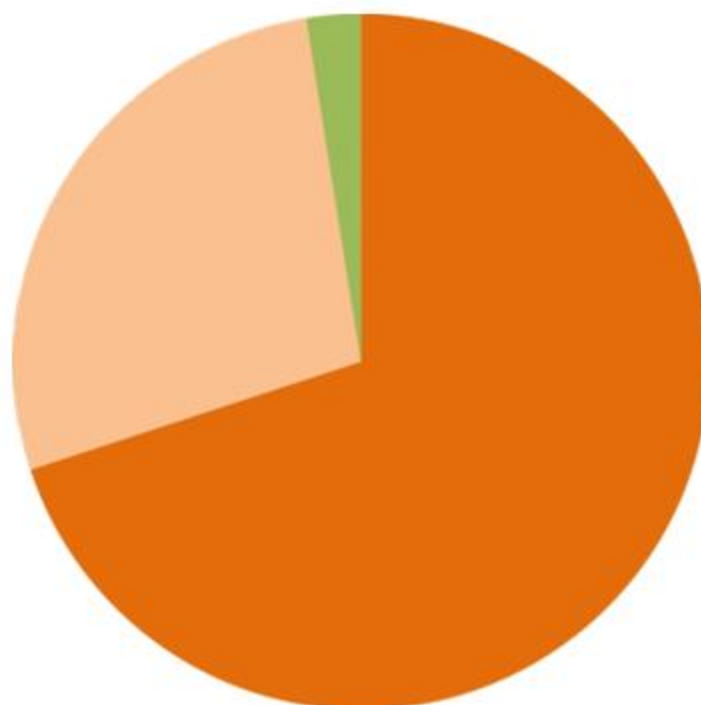
Resultado gestacional

Ex-Aninhas (n=80)



**Projeto
Aninha**

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG



-  **Cesariana - 56**
-  **Parto vaginal - 22**
-  **Abortamento - 2**

Fonte: Projeto Aninha - 01/11/10

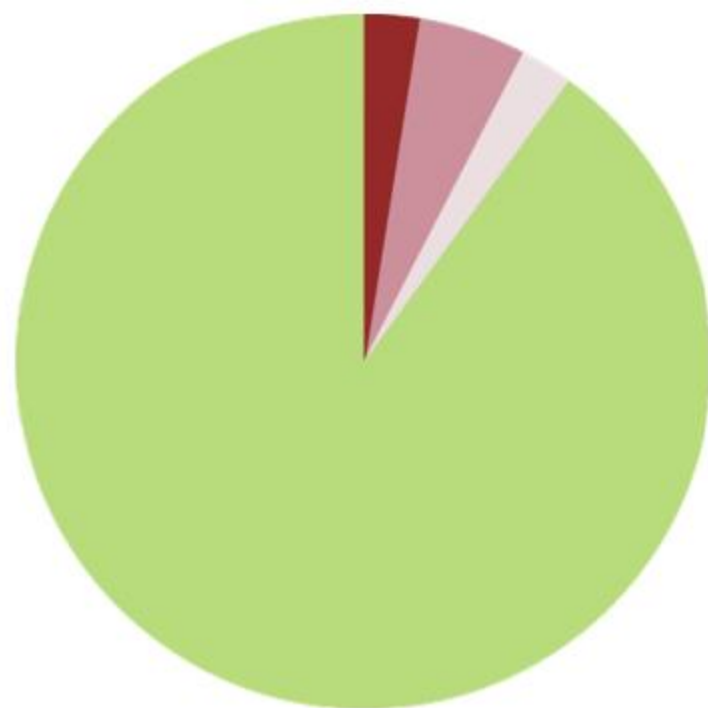
Resultado perinatal

Ex-Aninhas (n=80)



**Projeto
Aninha**

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG



Nascidos vivos - 72

Perda Fetal - 8

Abortos - 2

Natimortos - 4

Neomortos - 2

Fonte: Projeto Aninha - 01/11/10

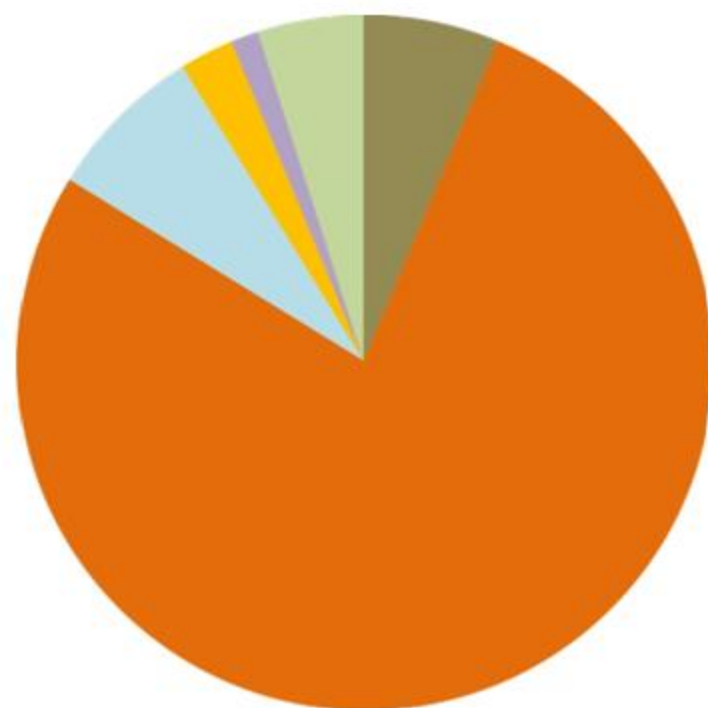
Fenótipo do filho (teste do pezinho)

Ex-Aninhas (n=80)



Projeto Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG



- SC - 5
- Traço falciforme - 62
- Aguardando resultado - 6
- Aborto - 2
- Neomorto - 1
- Natimorto - 4

Fonte: Projeto Aninha - 01/11/10

Óbito materno

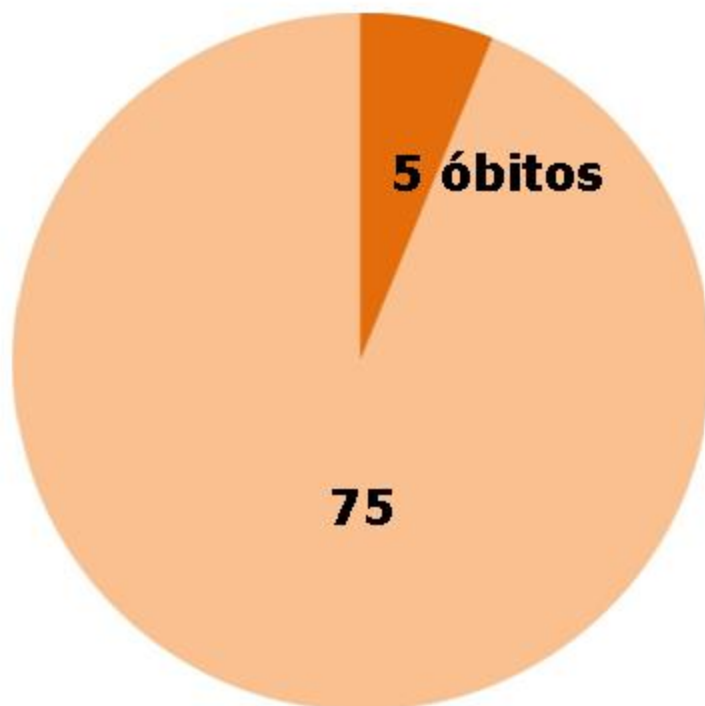
Ex-Aninhas (n=80)



**Projeto
Aninha**

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- 1 no parto
- 2 dias após
- 10 dias após
- 22 dias após
- 80 dias após



Fonte: Projeto Aninha - 01/11/10

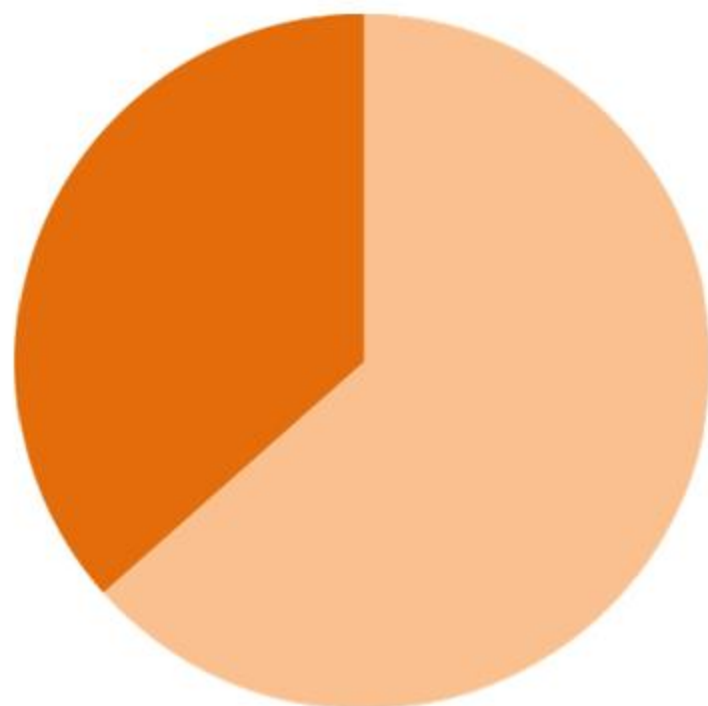
Local de residência

Aninhas e Ex-Aninhas (n=93)



**Projeto
Aninha**

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG



 **BH e região - 59**

 **Outros municípios de MG - 34**

Fonte: Projeto Aninha - 01/11/10

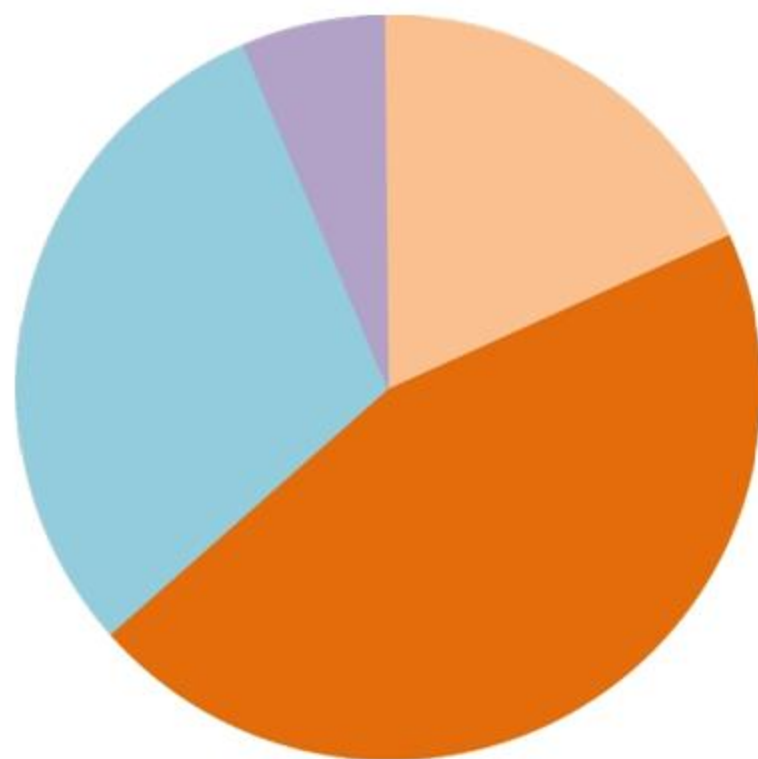
Local de pré-natal

Aninhas e Ex-Aninhas (n=93)



**Projeto
Aninha**

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG



HC - 17

HOB - 42

Outros da grande BH - 28

Outros municípios - 6

Fonte: Projeto Aninha - 01/11/10



Por que tem sido importante para as gestantes?

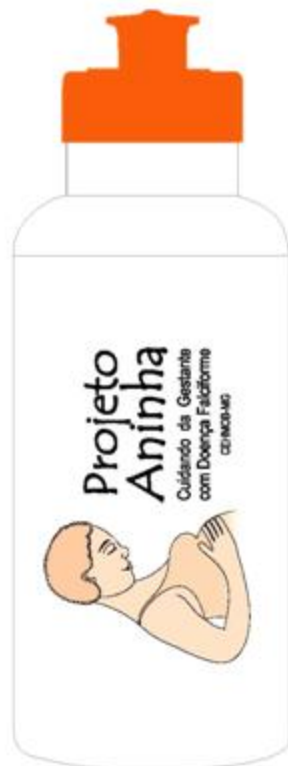


Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Acolhimento por equipe multidisciplinar;
- Certeza de estar sendo protegida, de não estar sozinha;
- Percebe que a equipe está tecnicamente preparada para acompanhar a gestação: “os médicos não conhecem a Doença Falciforme”;
- Ênfase no entendimento da necessidade do pré-natal de alto risco;
- Pretende-se que o Projeto contribua para a diminuição da morbidade e mortalidade fetomaternas.





Frente



Verso

Squeeze plástica 500 ml com certificado de atoxidade
 Cor da garrafa: transparente
 Cor da tampa: laranja
 2 impressões em policromia.



Projeto Aninha

Cuidando da Gestante
 com Doença Falciforme
 CEHMOB-MG



Importância para os profissionais de saúde, especialmente obstetras



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Estímulo para ampliação do conhecimento sobre a Doença Falciforme;
- O Projeto está sendo referência para os médicos assistentes, que se sentem mais amparados;
- Obstetras e hematologistas quando interagem conseguem conduzir o caso com mais confiança;
- Entendimento sobre a necessidade de acompanhamento por equipe de pré-natal de alto risco;
- Acesso à bibliografia;
- Acesso ao Call Center.



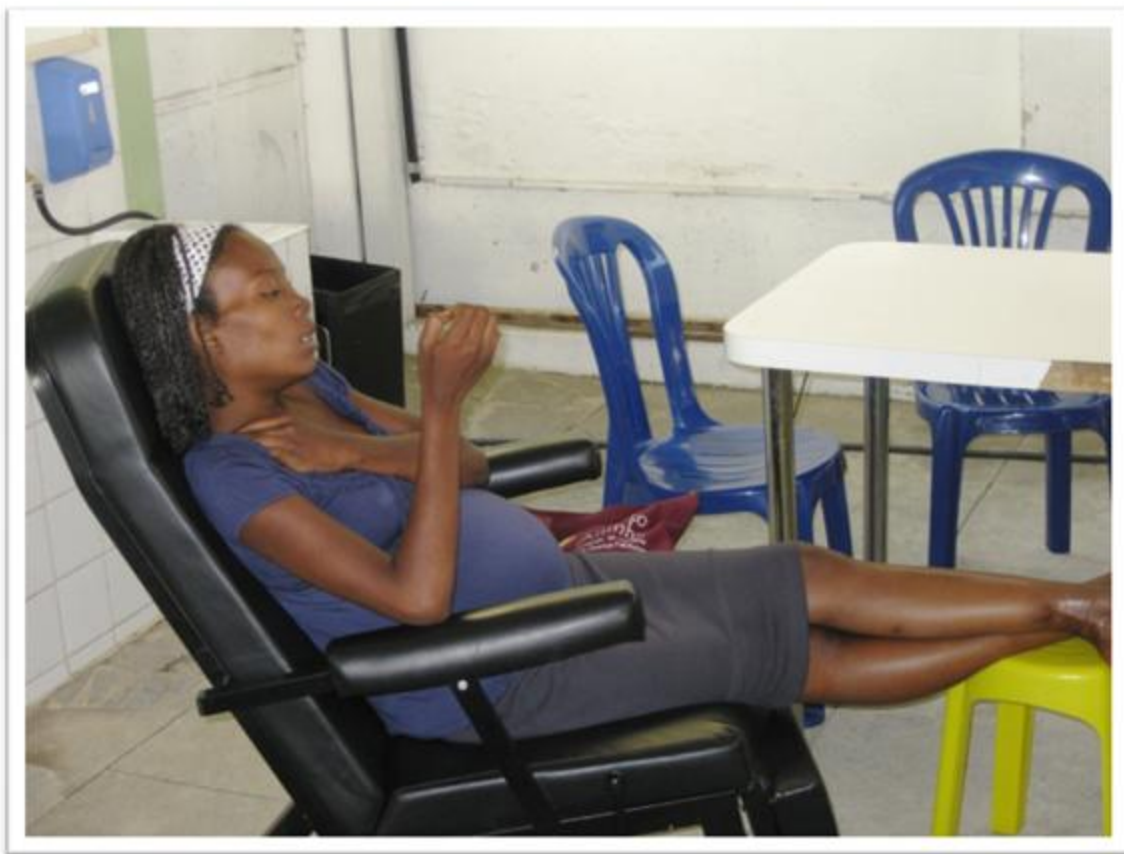
Problemas angustiantes da gestante com evento agudo



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Onde ser atendida na crise álgica ou outras intercorrências específicas da DF?
- Necessidade de acompanhamento com especialistas, particularmente o hematologista;
- Necessidade de atendimento pelo intensivista;
- Dificuldade de transporte;
- Ansiedade e medo da morte: importância da equipe multidisciplinar.



"...Não me deixe só, eu tenho medo do escuro, eu tenho medo do inseguro, dos fantasmas da minha voz, não me deixe só, tenho desejos maiores..."

Vanessa da Mata



Projeto Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme

CEHMOB-MG







Regina Amélia Lopes Pessoa de Aguiar

**Médica obstetra
Professora do Departamento
de Ginecologia e Obstetrícia da
Faculdade de Medicina da UFMG**

Gestação na Doença Falciforme

Projeto Aninha

Tipos de Hemoglobinopatias



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

HEMOGLOBINOPATIA	ABREVIATURA	FREQUÊNCIA (MG) ¹
TRAÇO FALCIFORME	Hb AS	1:30
ANEMIA FALCIFORME	Hb SS	1:2.500
DOENÇA SC	Hb SC	1:3.400
HEMOGLOBINOPATIA S- β - TALASSEMIA	Hb S- β -Tal	?
DOENÇA FALCIFORME	TODAS	1:1.400
TRAÇO DA HEMOGLOBINA C	Hb AC	1:80

¹Nupad - Programa de Triagem Neonatal

Complicações anteparto no parto e pós-parto nas gestantes com e sem DF



DIAGNÓSTICO	OR	IC 95%	p
AVC	2,0	0,6-6,9	0,25
Trombose veia cerebral	4,9	2,2-10,9	<0,001
IAM	0	-	
Pneumonia	9,8	8,9-12,0	<0,001
Pielonefrite	1,3	1,0-1,8	0,05
Embolia pulmonar	1,7	0,9-3,1	0,08
TVP	2,5	1,5-4,1	<0,001
Transfusões	22,5	18,7-27,0	<0,001
Infecção pós-parto	1,4	1,1-1,7	<0,001
Hemorragia pós-parto	0,5	0,3-0,6	<0,001
Sepse	6,8	4,4-10,5	<0,001
SIRS	12,6	2,1-13,6	0,01

Villers et al. Morbidity associated with sickle cell disease. Am J Obstet Gynecol 2008.

Intercorrências clínicas presentes no momento do parto



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

DIAGNÓSTICO	OR	IC 95%	p
Hipertensão	0,6	0,4-1,0	0,06
Cardiomiopatia	3,7	1,8-7,5	<0,001
Hipertensão pulmonar	6,3	2,1-18,8	<0,001
Insuficiência renal	3,5	0,8-14,9	0,09
Anemia	90,1	77,9-104,2	<0,001
Obesidade	0,9	0,6-1,2	0,41
Tabagismo	0,6	0,4-0,8	<0,001
Uso de drogas ilícitas	1,0	0,8-1,1	0,92

Villers et al. Morbidity associated with sickle cell disease. Am J Obstet Gynecol 2008.

Intercorrências gestacionais presentes no momento do parto



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

DIAGNÓSTICO	OR	IC 95%	p
Hipertensão gestacional ou PE	1,2	1,1-1,3	0,01
Eclampsia	3,2	1,8-6,0	<0,001
DPP	1,6	1,2-2,1	<0,001
Hemorragia anteparto	1,7	1,2-2,2	<0,001
TPP	1,4	1,3-1,6	<0,001
CIUR	2,2	1,8-2,6	<0,001
Morte fetal	1,1	0,8-1,7	0,62
DMG	1,0	0,8-1,2	0,74
Bacteriúria assintomática	6,8	3,1-14,9	<0,001
Infecção do trato genito-urinário	2,3	1,9-2,7	<0,001

Villers et al. Morbidity associated with sickle cell disease. Am J Obstet Gynecol 2008.

Doença falciforme na gravidez

Aconselhamento pré-natal



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Identificação de fatores de riscos

- Peso pré-gestacional;
- Hábitos: álcool, tabaco, drogas ilícitas;
- Tipo de atividade física;
- DSTs;
- Curso clínico da doença;
- História obstétrica;
- Padrão eletroforético do parceiro.

Doença falciforme na gravidez

Aconselhamento pré-natal



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Monitorar pressão arterial;
- Monitorar crescimento útero-feta;
- Monitorar ganho de peso materno;
- Monitorar sinais/sintomas de complicações;
- Monitorar condições do colo uterino.

Doença falciforme na gravidez

Aconselhamento pré-natal



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Suplementação universal de ácido fólico (1 a 5 mg/dia);
- Suplementação de ferro em casos selecionados pela cinética de ferro;
- Tratamento rigoroso das intercorrências.

Doença falciforme na gravidez

Aconselhamento pré-natal - exames laboratoriais



- Hemograma completo com reticulócitos mensal;
- Eletroforese de Hemoglobina e dosagem de Hb fetal basal e após cada hemotransfusão;
- Cinética do ferro: Ferro sérico, Ferritina, Capacidade Total de Ligação do Ferro, índice de saturação da transferrina;
- Função Hepática: TGO, TGP, bilirrubinas, proteínas totais e fracionadas, LDH, fosfatase alcalina, GGT, ionograma trimestral;
- Função Renal: creatinina, *clearance* de creatinina e proteinúria de 24 horas.

Doença falciforme na gravidez

Aconselhamento pré-natal - exames complementares



- Rastreamento para hepatite A e C;
- Anti-HTLV I/II;
- Sorologias para Chagas e CMV;
- Fenotipagem eritrocitocitária e Pannel de hemácias (se transfusão prévia) e a cada transfusão;
- PPD;
- Rastreamento de DSTs;
- Eletrocardiograma/ Ecocardiograma/ Radiografia de tórax.

Doença falciforme na gravidez

Propedêutica fetal



- Ultrassonografia seriada;
 - Datação;
 - Morfológica (20-24 semanas);
 - Crescimento fetal: mensal a partir de 28 semanas.
- Cardiotocografia semanal a partir de 30 semanas;
- Perfil Biofísico Fetal: se CTG anteparto não reativa ou hiporreativa;
- Dopplerfluxometria.
 - Artérias uterinas após 26 semanas. Se disponível, no 2º T;
 - Arterial fetal (AU e ACM) quinzenal a partir de 28 semanas.

Doença falciforme na gravidez

Transfusões sanguíneas



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Indicações gerais

- Queda da hemoglobina para menos de 6g/dL ou do hematócrito em mais de 20% do valor basal;
- IRA;
- Bacteremia/Septicemia;
- Hipoxemia;
- Síndrome torácica aguda;
- Sinais de descompensação cardíaca;
- Passado de AVC;
- Cirurgia (para procedimentos com anestesia geral).

Doença falciforme na gravidez

Transfusões sanguíneas



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Indicações específicas

- Pré-eclâmpsia grave;
- História prévia de mortalidade perinatal (?).

Doença falciforme na gravidez

Transfusões sanguíneas



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Transfusões simples (Papa de Hemácias).
 - Hemoglobina $< 6\text{g/dl}$;
 - Hematócrito $< 25\%$;
 - Reticulócitos $< 3\%$.

Objetivo: manter Hb entre 8 a 9 g/dl

Utilizar concentrado de hemácias com HbS negativo, deleucotizado e fenotipado.

Doença falciforme na gravidez

Transfusões sanguíneas



- Exsanguíneotransfusão.
 - se hematócrito $\geq$ 25%;
 - se risco de sobrecarga cardíaca;
 - Síndrome torácica aguda grave.

Objetivo: Reduzir o percentual de hemoglobina S para 30 a 40% do total de hemoglobina.

Utilizar concentrado de hemácias com HbS negativo, deleucotizado e fenotipado.

Doença falciforme na gravidez

Transfusões sanguíneas - riscos



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Aloimunização;
- Sobrecarga de ferro;
- Hiperesplenismo;
- Infecções.

Doença falciforme na gravidez

Acompanhamento no trabalho de parto



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Uso liberal de analgesia;
- Reposição de fluídos;
- Oxigenoterapia;
- Vigilância rigorosa da oxigenação fetal;
- Via de parto: indicação obstétrica.

Doença falciforme na gravidez

Acompanhamento no Puerpério



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Deambulação precoce;
- Uso de meias elásticas;
- Contracepção.
 - Progestagênios (categoria 1 OMS);
 - DIU (categoria 1 OMS);
 - ACO com etinilestradiol $< 35\mu\text{g}$ (categoria 2 OMS);
 - Injetáveis combinados (categoria 2 OMS);
 - Adesivos combinados (categoria 2 OMS).



Eduardo Lúcio Bittencourt Cabral

**Clínico e Intensivista da
Maternidade Odete Valadares
FHEMIG**

Medicina Intensiva e Doença Falciforme

Importância da Terapia Intensiva na Doença Falciforme



- 1941: Kobak e cols: 1º relato das complicações da doença falciforme na gravidez;
- Até 1972: relatos mostrando aumento de morbidade e mortalidade materna e perinatal na doença falciforme.

Importância da Terapia Intensiva na Doença Falciforme



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- 2008: Villers e cols: gestantes falciformes x sem doença.
- Mais idosas e mais parto cesareana;
- Maior risco de infecção, sepse e SRIS;
- Mais eventos tromboembólicos, TVP e trombose de veia cerebral.

Importância da Terapia Intensiva na Doença Falciforme



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- 2008: Villers and colleagues: gestantes falciformes x sem doença.
- Todas as complicações relacionadas a gravidez são mais frequentes; (DHEG, hemorragia pré-parto, parto prematuro, CIUR, bacteriúria e ITUs);
- Exceto: diabetes gestacional, morte fetal intra-uterina.

Eventos Agudos da Doença Falciforme



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Crise de dor/Crise Venoclusiva;
- Priapismo;
- Crise Aplásica;
- Necrose papilar;
- Colelitíase Sintomática;
- Necrose Femoral Avascular;
- Infecção --- Sepses;
- Síndrome Torácica Aguda;
- Acidente Vascular Cerebral;
- Sequestro Esplênico Agudo.

Eventos Agudos da Doença Falciforme



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Acidente Vascular Cerebral

- Isquêmico: crianças, Hb SS, infarto de áreas irrigadas pelas artérias do polígono de Willis;
- Hemorrágico: adultos, 5% casos, maior morbimortalidade, a partir de pequenos aneurismas.

Eventos Agudos da Doença Falciforme



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Acidente Vascular Cerebral

- Déficits neurológicos focais, alterações de consciência, convulsões.
- ▶ Avaliação neurológica: excluir diagnósticos diferenciais;
- ▶ Tomografia computadorizada ou RNM,



TC normal ou AVCi: exsanguineotransfusão - HbS < 30% e repetir TC.

TC AVCh: tratamento suportivo e tratamento cirúrgico se indicado.

Eventos Agudos da Doença Falciforme



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Sequestro Esplênico Agudo

- Segunda causa de morte em crianças < 5 anos;
- Acima de 6 anos nos pacientes com esplenomegalia persistente;
- Sinais: aumento súbito do baço com queda importante Hb, podendo chegar a choque hipovolêmico;
- Corrigir hipovolemia com cristalóides e transfusão de hemácias;
- Esplenectomia indicada após 2 episódios ou 1 grave.



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Infecção e Seps

- Perda da atividade imunológica do baço por infartos múltiplos;
- Risco de seps bacteriana é muito maior na população com Doença Falciforme;
- Patógenos mais frequentes são as bactérias encapsuladas.
- *Streptococcus pneumoniae*, (>70% infecções) *Haemophilus influenzae*, estafilococos, *Neisseria*, *Mycoplasma*; *Escherichia coli* e salmonelas relacionadas a fenômenos veno-oclusivos intestinais.



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Infecção e Seps

Todo paciente com doença falciforme e febre.

- Anamnese investigando sintomas que poderiam indicar uma infecção bacteriana, estado vacinal;
- Exame físico tentando identificar foco infeccioso (pulmão, abdome e avaliação do baço, palidez e icterícia);
- Hemograma, PCR, urinálise, hemoculturas, radiografia do tórax e punção lombar s/n;
- Em gestantes, culturas de líquido amniótico ou placenta podem ser úteis.

Infecção e Seps



Outras infecções

- Meningite, pneumonia, artrite séptica e osteomielite: importantes.

Causas de morbimortalidade

- Meningite necessita exsanguineotransfusão para reduzir HbS < 30%;
- Artrite séptica e osteomielite de difícil diferenciação de crise venoclusiva - punção com gram e cultura pode ajudar, celularidade não;
- Artrite séptica do quadril não tratada pode levar a necrose femoral.

Infecção e Seps



Síndrome Torácica Aguda

- Principal causa de morte em qualquer faixa etária;
- Inclui pneumonia e infarto pulmonar;
- Paciente com dor torácica, dispnéia e febre: a queda de SO_2 é achado precoce;
- Identificação de agente infeccioso é raro e leucograma não ajuda diferenciar pneumonia bacteriana, viral ou infarto pulmonar;
- Tratamento deve ser iniciado precocemente.

Infecção e Seps



Síndrome Torácica Aguda

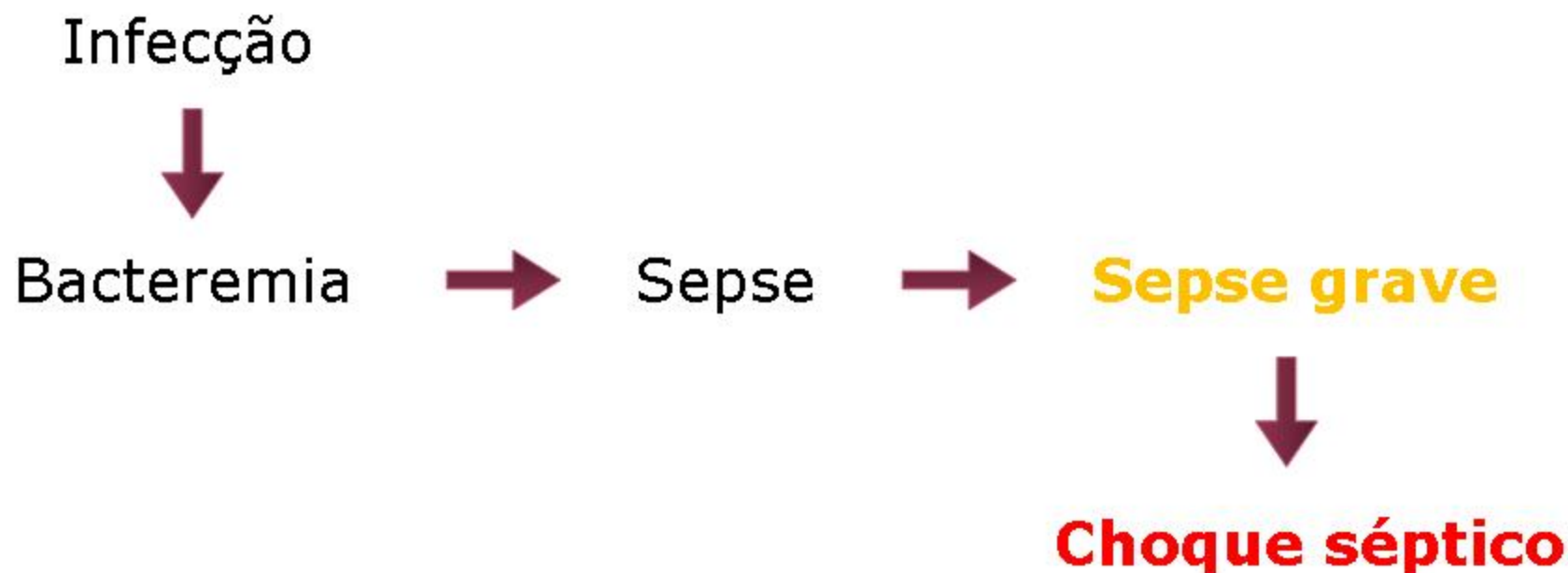
- Iniciar antibioticoterapia adequada precocemente;
- Oxigenioterapia e suporte ventilatório quando necessário;
- Elevação dos níveis de Hb e redução da HbS:
 - Correção do Ht para níveis habituais do paciente;
 - Casos graves, exsanguineotransfusão parcial, se níveis de Hb > 10 g/dL ou Ht $> 25\%$, evitando-se a hiperviscosidade sanguínea;
- Broncodilatadores, fisioterapia; corticoide se asma associada.

Identificando o Momento do Paciente com Sepses



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG



Identificando o Momento do Paciente com Seps



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Infecção: resposta inflamatória localizada à presença de microrganismos;
- Bacteremia: Presença de bactéria viável no sangue; pode ser transitória e sem significado clínico.

Identificando o Momento do Paciente com Seps



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Seps: SRIS secundária a infecção: 2 ou mais dos seguintes.
 - Tax $> 38^{\circ}$ ou $< 36^{\circ}$;
 - FC > 90 bpm;
 - FR > 20 irpm ou $pCO_2 < 32$ mmHg;
 - Leucócitos acima do nível basal para a paciente, com desvio para a esquerda, ou $< 4.000/mm^3$.
- **Seps grave**: Seps associada com insuficiência orgânica;
- **Choque séptico**: Seps com hipotensão refratária a infusão de fluidos.

Paciente Gestante com Seps



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Alterações hemodinâmicas fisiológicas da gravidez;
- Vasodilatação periférica;
- Redução da pressão arterial, aumento do débito cardíaco e da FC.



- Mascara a apresentação inicial da seps;
- Agrava a hipoperfusão orgânica (associada a depressão miocárdica dos estágios avançados de seps).

Paciente Gestante com Seps



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Alterações respiratórias fisiológicas da gravidez;
 - Volume corrente aumentado;
 - Redução do volume residual;
 - Aumento do volume minuto e da FR, reduzindo pCO₂ (26 - 32 mmHg) e bicarbonato (18 - 21 mEq/L): alcalose respiratória compensada



- Na sepse/insuficiência respiratória.
 - Rápido declínio na oxigenação e dificuldade de compensar a acidose metabólica.

Paciente Gestante com Sepse



- Alterações renais fisiológicas da gravidez:
 - Aumento do fluxo plasmático renal e RFG;
 - Diminuição dos valores de uréia e creatinina sérica;
 - Relaxamento da musculatura lisa e crescimento uterino: dilatação e estase nas vias urinárias;
- ↓
- Valores normais de escórias podem significar alguma alteração renal;
 - Maior possibilidade de ITU.

Paciente Gestante com Seps



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Alterações laboratoriais fisiológicas da gravidez:
 - Aumento da fosfatase alcalina;
 - Aumento dos leucócitos;
 - Redução de plaquetas;
 - LDH, transaminases, bilirrubinas sem alterações;
 - Alcalose respiratória leve;
 - Anemia (hemodiluição).

Paciente Gestante com Seps



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Na doença falciforme, paciente pode deteriorar rapidamente;
- Reconhecimento mais cedo possível.
- Tratamento agressivo.
 - Ressuscitação precoce: 0 a 6 horas – “early goal therapy”^{*};
 - Tratamento: 6 a 24 horas.

* Melhora de sobrevida das pacientes com seps é custo-efetiva.

Paciente Gestante com Seps



- Objetivos: primeiras 6 horas de ressuscitação:
 - PVC de 8 – 12 mmHg;
 - PAM > 64 mmHg;
 - Débito urinário > 0,5 ml/kg/h;
 - SVcO₂ > 70%;
 - Redução da FC em resposta ao tratamento.

Paciente Gestante com Seps



Suspeita de infecção



Paciente com PA sistólica < 90 mmHg após 40 ml/kg de reposição volêmica ou lactato elevado



Iniciar antibióticos em 1 hora e tentar identificar o foco infeccioso, com controle cirúrgico se necessário (se corioamnionite, parto o mais rápido possível).

Tratamento da Gestante com Sepse



Antibióticos

- Escolha baseada no foco provável, história de alergia, doenças de base, minimizando dano fetal (evitar tetraciclinas, quinolonas e estolato de eritromicina);
- Iniciar antibióticos de largo espectro empiricamente até resultados de culturas e susceptibilidade das bactérias.

Paciente Gestante com Seps



Antibioticoterapia preemptiva:

- Síndrome torácica: cefalosporina de 3ª geração + macrolídeo;
- Infecções puerperais: cefalosporina de 3ª geração + anaerobicida;
- Meningite, osteomielite e artrite séptica: associar vancomicina à cefalosporina de 3ª geração, se paciente grave.

Paciente Gestante com Seps



Avaliação da PVC:

- Mais difícil correlação nas gestantes;
- $PVC < 8 \text{ mmHg}$.
 - Cristalóides em grande volume podem ser necessários até PVC entre 8 e 12 mmHg;
 - Em ventilação mecânica e no fim da gestação, alvo pode ser 12 a 15 mmHg.

Paciente Gestante com Seps



Avaliação da PAM:

- < 65 mmHg: iniciar amina vasoativa;

Após estabilização de PAM (65 – 90 mmHg):

- Avaliar SVcO₂ → SVcO₂ > 70% → Ressuscitação alcançada

SVcO₂ < 70%: Hemotransfusão: SVcO₂ > 70% (Ht > 30)

SVcO₂ < 70%: dobutamina

Tratamento da Gestante com Seps



Medidas adjuntas:

- Corticoide:
 - ▶ Hidrocortisona 200 mg/dia por 7 dias, em pacientes que requerem vasopressor em doses progressivamente elevadas – choque grave;
 - ▶ Betametasona 12 mg a cada 24 horas, se parto pré-termo de feto viável é provável.

Tratamento da Gestante com Seps



Medidas adjuntas:

- Hemotransfusão;
 - No CTI, em geral manter Hb 7 – 9 g/dL, mas na doença falciforme, transfusão de acordo com a situação clínica;
 - Transfusão para anemia grave;
 - Transfusão ou exsanguineotransfusão para reduzir lesão de órgão secundária à falcização na presença de hipóxia e acidose;
 - Transfusão mais liberal se perfil biofísico fetal e FC fetal sem resposta a ressuscitação com cristalóides.
- Transfusão de plaquetas se $< 5000/\text{mm}^3$; em pré-operatório, se $< 50.000/\text{mm}^3$.

Tratamento da Gestante com Seps



Medidas adjuntas

- Indicação de transfusão pré-parto:
 - Descompensação cardíaca ou pulmonar;
 - Síndrome torácica aguda;
 - $Hb < 20 - 30\%$ do valor basal ou $< 5 - 6$ g/dL;
 - Crises álgicas com anemia enquanto prepara cesariana;

Tratamento da Gestante com Seps



Medidas adjuntas:

- Controle glicêmico;
 - Manter insulina continua objetivando glicemia < 150 mg/dL;
- Profilaxia para úlcera de estresse.
 - Terapia nutricional enteral o mais precoce possível;
 - Inibidores do receptor H2 devem ser prescritos.

Tratamento da Gestante com Seps



Medidas adjuntas:

- Profilaxia para eventos trombóticos.
 - Todas as gestantes deveriam usar meias de compressão externa ou dispositivos de compressão pneumática intermitente;
 - Heparina não fracionada, se parto nas próximas 12 horas, ou heparina de baixo peso molecular se parto não antecipado.

Tratamento da Gestante com Seps



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Ventilação Mecânica:

- Pacientes com injúria pulmonar e SARA.
 - Recomendações de ventilação protetora, com baixo volume corrente (6 ml/kg) e pressão de platô < 30 cmH₂O;
 - Hipercapnia permissiva pode ser deletéria podendo resultar em acidose fetal (acompanhamento fetal muito importante);
 - Pacientes são excluídas da maioria dos estudos...

Cuidados na Doença Falciforme



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Tratamento da Dor:

- > 70% gestantes terão crises dolorosas venoclusivas;
- Crise álgica geralmente precipitada por desidratação e hipóxia;
- No CTI é difícil diferenciar dor falciforme: estresse, infecção, hipovolemia...
- Baixa temperatura ambiental: usar manta térmica.

Cuidados na Doença Falciforme



Tratamento da Dor:

- Manter hidratação, mas cuidado com hipervolemia;
- Controle da temperatura ambiente;
- Manter $SO_2 > 90\%$ (melhora a venoclusão, mas reduz produção de hemácias transitoriamente);
- Morfina precoce se for crise falciforme;
- Opioide contínuo ou de demanda - PSA.

Cuidados na Doença Falciforme



Cuidados pré, per e pós-operatórios:

- Manter hidratação adequada (1,5 x necessidade basal);
- Evitar hipoxemia;
- Evitar hipotermia;
- Equilíbrio ácido-básico;
- Transfusão para Hb > 10 se cirurgia com duração < 2 horas.

Cuidados na Doença Falciforme



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Cuidados pré, per e pós-operatórios:

- Cirurgia > 2 horas ou uso de contraste endovenoso;
 - ▶ Transfusão para Hb > 10 e exsanguineo transfusão parcial para reduzir HbS < 30 – 40%;
- Exsanguineo transfusão parcial.
 - ▶ Adulto: retiram-se 300 ml sangue total, reposto com 300 ml de SF 0,9% associado a 300 ml de hemácias.

Cuidados na Doença Falciforme



Cuidados no pré-natal

- Objetivos.
 - Prevenir crises dolorosas;
 - Prevenir complicações fetais;
 - Monitorizar função orgânica;
 - Identificar precocemente evidência de infecção;
 - Evitar mortalidade materno fetal.

Cuidados na Doença Falciforme



Cuidados no pré-natal

- Tratamento multiprofissional e em Unidade de gravidez de alto risco;
- Avaliar função orgânica que pode piorar no decorrer da gravidez:
- Doença renal, ICC e hipertensão pulmonar (ECO e PNA);
- Toda ITU deve ser considerada complicada, se persistente pensar em necrose papilar;
- Conhecer o paciente facilita a abordagem do paciente grave.

Conclusões



- Toda febre deve ser considerada como sinal de alarme no paciente falciforme, requerendo assistência médica imediatamente;
- A sepse é um evento evolutivo, geralmente mais rápido no paciente falciforme;
- A intervenção precoce e adequada reduz a morbimortalidade da sepse;
- Indicar monitorização intensiva quando de qualquer sinal de disfunção orgânica ou, antes mesmo, nos pacientes falciformes já portadores de disfunção prévia com quadro infeccioso suspeito ou nos quadros neurológicos.



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Referências (1)

- Manual de Eventos Agudos na Doença Falciforme – Min. Saúde 2009;
- Manual de Acompanhamento da Gestante com Doença Falciforme – Min. Saúde/UFMG/NUPAD/F. Hemominas/ Projeto Aninha 2009;
- Sickle Cell Disease in Pregnancy – Rogers and Molokie;
- Obstet Gynecol Clin N Am 37 (2010)223-237;
- Textbook of Pediatric Emergency Medicine; Fleisher, Gary, Ludwig, Stephen 2010;
- The influence of Obstetric Practices on Late Prematurity – Fuchs and Gyamfy; Clin Perinatol 35 (2008) 343-360;
- Morbidity associated with sickle cell disease in pregnancy – Villers and cols; Am J Obstet Gynecol 199 (2008) 125.

Referências (2)

- Intensive Care Medicine - Irwin and Rippe's 2009;
- Early Goal Directed Therapy for Sepsis During Pregnancy – Guinn and cols; Obstet Gynecol Clin N Am 34 (2007) 459 – 479;
- The Optimal Hematocrit - Harder and Boshkov; Crit Care Clin 26 (2010) 335-354;
- The CRIT Study – Corwin and cols; Crit Care Med 32 (2004) 39-51;
- Efficacy of red blood cell transfusion in the critically ill – Marik and Cols; Crit Care Med 36 (2008) 2667 – 2673.



Patrícia Santos Resende Cardoso

**Médica/Hematologista
FUNDAÇÃO HEMOMINAS**



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Discussão de Casos Clínicos

Síndrome Torácica Aguda

Caso clínico 1.1



- Vinte e quatro anos, diagnóstico de doença falciforme (Hb SC) aos 19 anos, procurou atendimento na Fundação Hemominas por estar grávida de 13 semanas (G1 P0 A0) em 23/04/2010. Encaminhada para o Pré-Natal de Alto Risco no Hospital Odilon Behrens;
- Nega transfusões, internações e passado de crises álgicas na infância. Menarca aos 14 anos;
- Hemoglobina basal de 10 g/dL e leucócitos basal de 7.000/mm³.

Caso clínico 1.1



- Assintomática até a 35ª semana, quando iniciou com crise vasoclusiva (membros inferiores e art. coxofemural D);
- Internações;
- - 3/09: crise vaso-oclusiva por 3 dias: soroterapia e analgesia, com melhora parcial da dor(em outro serviço);
- - 10/09:Hospital Odilon Behrens com dispnéia leve e dores em membros inferiores. Evoluiu com dor torácica, taquipnéia, hipoxemia. Exame da admissão:PA 125/73 mmHg ,UF 33 cm, DU ausente, BCF 152bpm. AR: MV diminuído em hemitórax direito.

Caso clínico 1.1

Rx tórax: consolidação nas bases pulmonares



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG



Caso clínico 1.1

Evolução



- Iniciado ceftriaxone, Azitromicina, hidratação venosa e analgesia;
- **12/09** Apresentou piora do padrão respiratório, utilizando oxigenoterapia sob máscara facial;
- Em **16/09** informou piora da dor torácica e hipoxemia - PA 120/80 mmHg, FC 88 bpm, BCF 140 bpm, SO_2 91%;
- Exames: Hg 8,2 Hct 22,9 VCM 91,9 CHCM 35,9 LG 37.400 (B2%) Plaquetas 317.000/mm³ LDH 910 Creat 0,8 TGO 92 TGP 89.

ECOCARDIOGRAMA (leito): PSAP 55 mmHg, insuficiência tricúspide moderada a grave.

Caso clínico 1.1

Evolução



- **16/09**
 - Conduta: Avaliar anticoagulação e Exsanguíneo-transfusão parcial: Sangria 300ml e SFO,9% 300ml EV e a seguir, transfusão de CHMDF 300ml e após 6h, sangria e mais CHMDF 300ml EV lento. A exsanguíneo iniciou às 12h e a última transfusão às 19:40h;
 - Após a 2ª. Transfusão, a paciente relatava melhora da dor e queixava dispnéia de leve intensidade;
 - Exame: FR 24 ipm, BCF 140 bpm, SO2 94%.

Evolução após exsanguíneotransfusão



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Dia 16/09

Hora	21:30	23:00	00:40	2:00	3:15	05:00
SAT02	98%	94%	90%	94%	97%	96%
FR	20	28	32	28	24	24
FC		74	93	72	64	84
BCF	140	136	144	140	132	140

Caso Clínico 1.1

DIA 17/09



- Paciente evoluiu com melhora clínica, sem queixas. Retirou máscara de O₂ por conta própria e S_O2 91%;
- **Resultados dos exames após exsanguíneo-transfusão:** Hg 10,3 LG 31800 (B2) Plaquetas 249000 Gasometria arterial PH 7,39 pO₂ 79,5 PCO₂ 30 BE -5,8 S_O2 96,7%;
- **Exame:** FR 30ipm BCF 140bpm FC 70bpm. Orientado à paciente recolocar a máscara de O₂ e iniciado o desmame de O₂.

Caso Clínico 1.1

DIA 17/09



- 20h: O2 a 5l/mim SO2 95% PA 160/110mmHg; AR: MV diminuído com crepitações grosseiras em bases pulmonares. HD: Edema Agudo de Pulmão. Feito Lasix 1 ampola e indicado parto cesariana por Pré-Eclâmpsia grave. RN único, vivo sexo feminino, Apgar 8/9 - Peso 2205Kg; Encaminhada para o CTI no pós-op.

Avaliação no CTI: Monitorização

**Permaneceu 3 dias no CTI e recebeu
alta hospitalar em 26/09**



DATA	18/09	19/09	20/09
PA	141/89	135/92	141/92
FC	82	120	80
TAX	36,7	38	36,7
FR	27	26	27
SATO2 (5l/MIN)	94%	93	97
			ALTA DO CTI

Caso clínico 1.2

- Vinte anos, gestante de 37 + 6 dias , Hb SC, procurou atendimento médico no PA HC-UFMG em 18/04/2008, às 20h, com queixa de dor em MID há 2 dias e temperatura de 37,5°C, associado com tosse não produtiva, nega dispnéia;
- Solteira, diagnóstico de doença falciforme na infância. Passado de transfusões na infância, crises álgicas frequentes e pielonefrite há 1 ano. Menarca aos 13 anos. Esplenomegalia 3cm RCE;
- Hemoglobina basal de 11,3 g/dL e leucócitos basal de 5.800/mm³, reticulócitos de 1,7%, plaquetas de 130.000/mm³, grupo sanguíneo: A positivo, PAI negativo.

Caso clínico 1.2

- Encaminhada para o Projeto Aninha em 12/03/08, estava fazendo anteriormente o Pré-Natal em outro serviço e foi transferida para acompanhamento obstétrico em 31/03/08 no Pré-Natal AR HC já com 35 semanas+2 dias;
- Assintomática, porém foi mantida em acompanhamento semanal devido à plaquetopenia e realização de exames do protocolo;
- Exames: 31/03/08-Hg: 10,5 g/dL VCM: 92,6 fL LG 5400/mm³ (s67% l24% m8% e1%) Plaquetas 56.000/mm³ ureia, creatinina, bilirrubinas, transaminases, gama GT e LDH: normais.

Caso clínico 1.2

- À admissão: eupnéica FC 88bpm, PA 110/60mmHg BCF 128 bpm, colo fechado;
- Exames Laboratoriais: Hg 6,9g/dL Hct 20,9% Plaquetas 62.000/mm³ LG 19730/mm³ (s60, b6, l21, m1, e12);
- UR hem13pc leu 6pc prot ++ Heme +++ Urocultura negativa, ácido láctico 0,8 U22 Creat 0,8 TGO 105 TGP 35 FA 145 GGt 18
- Medicada com analgésicos (Dipirona, Paracetamol, Codeína e 2 doses de Morfina EV em bolus), recebendo oxigênio sob cateter nasal. Apresentou melhora da dor.



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Caso clínico 1.2

- 19/04/08-12h após admissão, iniciou com queixa de dispnéia em repouso, taquidispnéica, FR 30 – 40 ipm, FC 120 bpm, SO_2 56% PA 130/80mmHg BCF 140 bpm, colo fechado. Recebeu furosemida EV, 600ml CHM deleucotizadas e substituído O2 pela máscara, após gasometria arterial;
- Exames Laboratoriais: Hg 7,5g/dL Hct 21,7% Plaquetas 67.000mm³ LT 38.000 mm³ AP 95% PTT C34" P30";
- Bt 3,1 - Bd 1,5 - Bi 1,6 - LDH 4981 - U 18 - Creat 0,69 TGO 140 - TGP 24, ácido úrico 5,6 - PCR 65;
- Gasometria arterial (19/04/08 – 11:00h) PH 7,38 PO2 54,8 HCO3 15,6 BE -7,7 SO2 88,7.

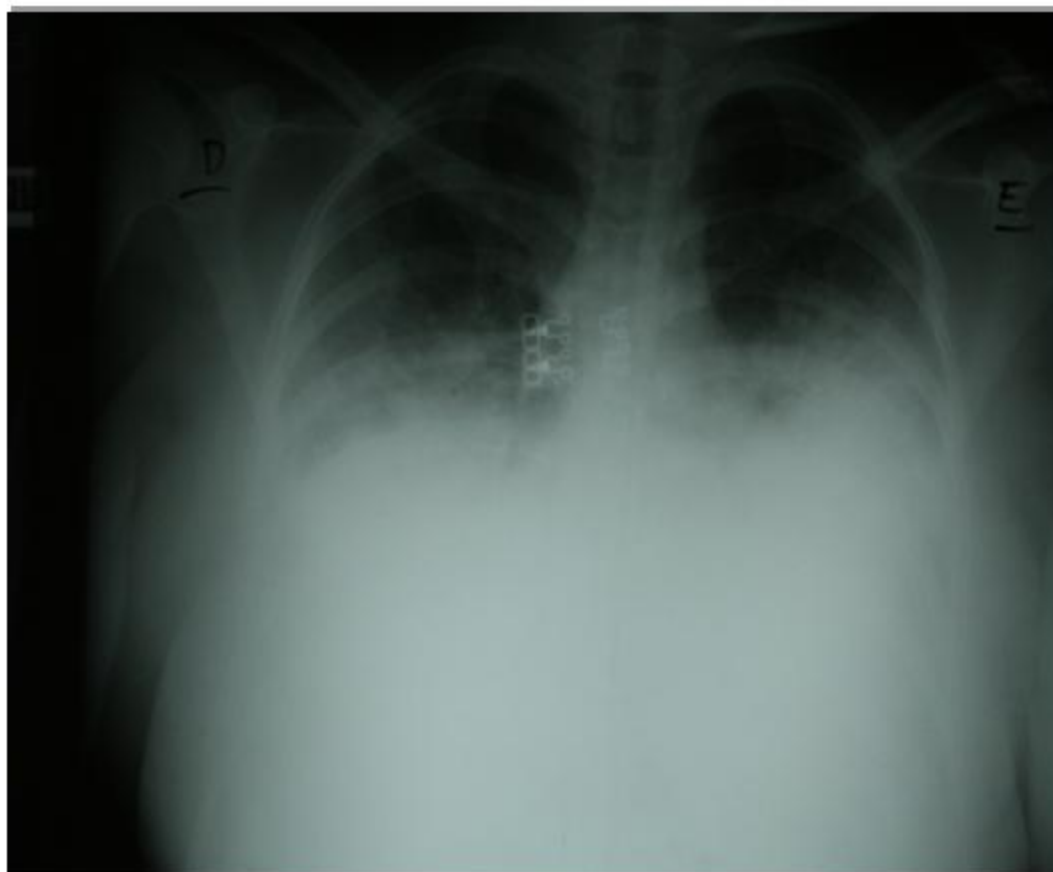
Caso clínico 1.2

Rx Tórax



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG



Caso clínico 1.2

Evolução



- 19/04/08 - 12:35h - Iniciado antibioticoterapia - ceftriaxona e clindamicina e, posteriormente, claritromicina;
- Realizada cesariana de urgência e transferida para CTI HC-UFMG;
- RN vivo, não teve complicações.

Caso clínico 1.2

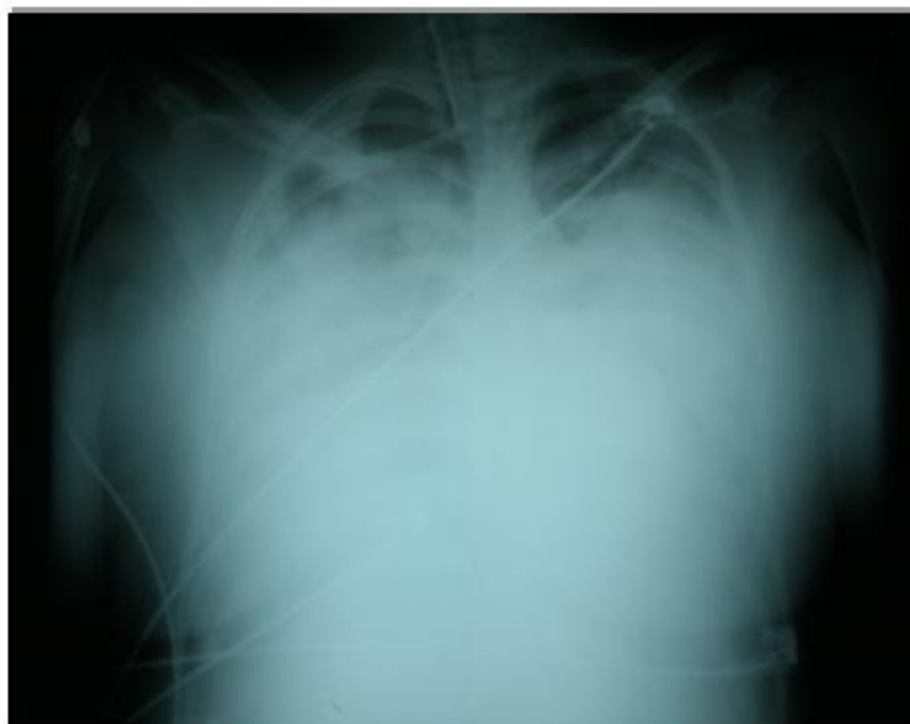
Evolução



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

RX tórax com evolução para SARA, com parâmetros do ventilador elevados, ventilando apenas nos ápices, instabilidade hemodinâmica, recebendo noradrenalina.



Caso clínico 1.2

Evolução



- **ECOCARDIOGRAMA (21/04):** PSAP 36 mm Hg, função cardíaca preservada e válvulas normofuncionantes;
- Paciente permaneceu no CTI até 02/06/08, em ventilação mecânica e teve um desmame difícil e prolongado;
- Traqueostomia em 15/05, hemotransfundida quando apresentava queda de Hb < 9g/dL. Não foram realizadas exsanguíneotransfusões devido ao sangramento abundante;
- Complicações: Pneumonia nosocomial, recebeu imipenem (swab nasal *A. baumannii*), vancomicina e fluconazol por 14 dias (secreção traqueal *Candida albicans*).

Caso clínico 1.2

Evolução



- Acompanhada por equipe multidisciplinar: fisioterapia, fonoaudiologia;
- Alta do CTI em 02/06/08 e alta hospitalar 06/06/08;
- Indicado uso de DIU;
- Atualmente, encontra-se em acompanhamento hematológico na Fundação Hemominas e acompanhamento ortopédico no HC-UFMG (diagnosticado necrose avascular de cabeça de fêmur);
- Hemograma: Hb 12,7g/dL - Hct 38,3% - Ret 3% - LG 16.300/mm³ - Plaquetas 237.000/mm³.



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Síndrome torácica aguda

- Pulmão é um dos principais alvos de complicações agudas e crônicas na Doença Falciforme;
- Síndrome Torácica Aguda (STA): principal causa de óbito a partir dos 5 anos de idade (anteriormente: infecção).

Em gestantes com Doença Falciforme é a principal causa de morbimortalidade.

Projeto Aninha: em 90 gestantes: 15 casos (17%): 8 SC (53%) e 7 SS (47%) 4 óbitos (80% casos de óbito).

Pulmão é um órgão propício à falcização

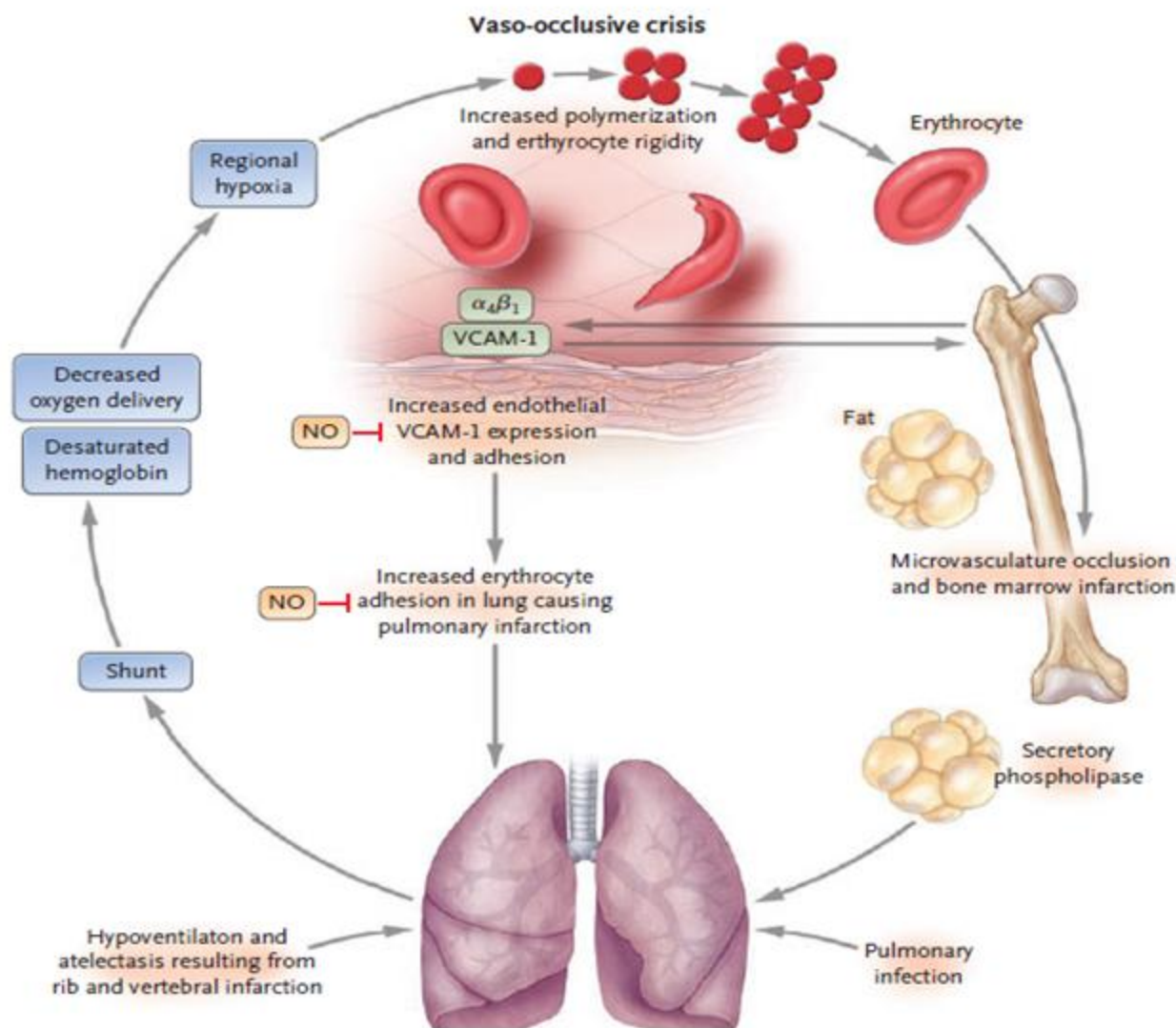


Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Peculiaridades anatômicas;
 1. Nos capilares alveolares, hemácias não marcham “em fila” e sim “em cachoeira”;
 2. Arteríolas e vênulas se localizam na interseção dos alvéolos - cuidado com atelectasia!
- Fatores que favorecem à hipóxia, favorecem à falcização na circulação pulmonar: infecção, embolia gordurosa, broncoespasmo, sedação excessiva, apnéia do sono.

Fisiopatologia da síndrome torácica aguda



Gladwin M and Vichinsky E. N Engl J Med , nov20, 2008

Hipóxia

- Vasculatura pulmonar responde à hipóxia com vasoconstrição.
- ↑ endotelina-1 (potente vasoconstritor);
- ↓ Óxido nítrico (potente vasodilatador) por depleção de L-arginina, seu substrato;
- VCAM-1 (moléculas de adesão às células vasculares)
- aderência das hemácias ao endotélio vascular e estímulo às citocinas pró-inflamatórias.



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Síndrome torácica aguda

- Definição: presença de um infiltrado pulmonar novo em pelo menos um segmento completo, com consolidação alveolar (excluindo-se atelectasia), em doente falciforme com dor torácica, febre $>38,5^{\circ}\text{C}$, taquipnéia e tosse;
- Radiografia tórax: maioria com envolvimento multilobar, especialmente em lobos inferiores (adultos), com derrame pleural em 55% dos casos.



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Síndrome torácica aguda

- Fatores preditivos de insuficiência respiratória aguda;
- Envolvimento lobar extenso;
- História de doença cardíaca;
- Plaquetopenia relativa ($<200.000/\text{mm}^3$).

Recorrências →→ evolução para Doença Pulmonar Crônica (90% com prova de função pulmonar alterada): restritiva e obstrutiva.

Tratamento síndrome torácica aguda



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Prevenção - evitar tudo que favoreça a evolução para STA;

- Analgesia eficiente, sem sedação → associar 2 ou 3 drogas em esquema fixo;
- Dipirona EV 6/6h, Morfina com monitorização;
- Não hiper-hidratar - soro glicofisiológico 4:1;
- Fisioterapia respiratória;
- Estimular deambulação, evitar hipotermia, acidose;
- Tentar identificar infecções.

Tratamento STA já instalada acrescentar:



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Antibioticoterapia empírica → Ceftriaxona e macrolídeo – usar 7 a 10 dias (EV até 24h afebril);
- Oxigenoterapia para manter saturação >90%;
- Broncodilatador, mesmo sem sibilância;
- Ventilação mecânica, se necessária;
- Transfusão sanguínea precoce, mesmo sem queda significativa na Hb basal, **MAS EVITANDO HIPERVISCOSIDADE (Hb nunca $\geq$ 11 g/dL), EXSANGUINEOTRANSFUSÃO PARCIAL, SEMPRE SE HCT $\geq$ 25%, se possível, concentrado de hemácias deleucotizado, triado para Hb S e fenotipado (pelo menos CDE e Kell).**

- VICHINSKY, E. P. *et al.* Causes and outcomes of the acute chest syndrome in Sickle Cell Disease. *N Engl J Med* 2000; 342: 1855-65. Estudo prospectivo com 671 episódios de STA entre 1993 -1997 em 30 centros dos Estados Unidos.

Causas: infecção 30% (*Chlamydia* em adultos), VRS, Pneumococos); contribuiu para 56% óbitos;

16% infarto pulmonar;

9% embolia gordurosa (mais em adultos);

45% causa desconhecida.

Síndrome torácica aguda





Vanessa Maria Fenelon da Costa

**Médica Obstetra
HOSPITAL ODILON
BEHRENS**



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Discussão de Casos Clínicos

Crise Álgica de Difícil Controle em

Doença Falciforme e Gestação

Caso clínico 2



Paciente, D. C.S.S, 22 anos, diagnóstico de doença falciforme (Hemoglobinopatia SC) aos 19 anos, procurou atendimento hematológico na Fundação Hemominas aos 5 meses de gestação e encaminhada para o Pré-Natal de Alto Risco no Hospital Odilon Behrens.

- HPP: Pneumonia em 2002, com transfusão de sangue, varias internações clínicas anteriores por crise álgica, ultima transfusão em 2002, alergia a dipirona;
- HF: Avó - HAS, Pai - TBC tratamento incompleto;
- HSocial: Nega etilismo, nega tabagismo, nega uso de drogas.



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Caso clínico 2

HGO: Menarca:14 anos, ciclos irregulares, nega dismenorréia, coitarca 17 anos, n^o parceiros 3, nega DST`s, MAC condom, CO nunca realizou, gravidez não planejada e não desejada.

G3P1A1 - 1 gravidez a termo, parto vaginal no Hospital Sofia Feldman, RN 3.260 g, Apgar 8/9 em 29/11/06. Na época teve pielonefrite, usou Ceftriaxone.

1 aborto espontâneo em agosto de 2005 com curetagem. Pielonefrite após 30 dias da curetagem.

Caso clínico 2

1ª consulta pré-natal

- BEG, hipocorada, hidratada, eupneica, afebril;
- FR: 24 irpm, FC:80 bpm , PA:105/75 mm Hg;
- Esplenomegalia: 3 cm abaixo do rebordo costal;
- Exame ginecobstétrico sem alterações;
- Conduta: Colhido material para citologia oncológica cervical, aguardar exames do protocolo já solicitados pela hematologia.



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Caso clínico 2

Exames do pré-natal

- Grupo sanguíneo: A positivo, pesquisa de anticorpos irregulares (PAI) negativo;
- Hemoglobina basal: 10,9 g/dL;
- Leucócitos basal: 7.800/mm³;
- Reticulócitos basal: 2%;
- Plaquetas: 190.000/mm³;
- Ferritina: 38 ng/mL.

Caso clínico 2

Evolução no pré natal



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Data	13/08	28/08	17/09	22/10	06/11	04/12	18/12	30/12
IG	26+4	16+2	21+2	24+1	26+2	30+2	32+2	34
Peso	54,4	55,8	56,0	58,0	58,3	61,6	63	64
PA	105/75	110/70	100/60	120/70	110/70	90/60	120/80	110/80
UF	12	15	21	24	24	29	30	30
BCF/MF	?	140	142	144	140	140	156	140
Edema	Neg	Neg	Neg	Neg	-	-	Neg	Neg
Toque	Fechado	-	Fechado	-	Fechado	Fechado	Pérvio	Pérvio

Caso clínico 2



Intercorrências durante o pré-natal

- Duas internações por pielonefrite, na 21^a e 26^a semana, respectivamente;
- Germe (s) isolado na cultura: E.coli;
- Foi instituído o tratamento profilático com cefalexina 500 mg/dia a partir do primeiro episódio de pielonefrite e mantido após o segundo episódio.

Caso clínico 2



Intercorrências durante o pré-natal

- Em 22/01/10 (37 sem + 2 dias) iniciou com quadro de dor intensa e progressiva em membros inferiores sem melhor com analgesico oral;
- Encaminhada para a maternidade onde foi admitida.

Caso clínico 2



Internação

- Exame físico da admissão.
 - FR 24 irpm;
 - FC 110 bpm;
 - PA 120/90 mmHg;
 - Edema de face e mmii;
 - UF=28 cm, bcf=140bpm, DU=ausente, toque colo pérvio, longo, posterior, bolsa íntegra.

Caso clínico 2



Internação

- CTB;
- Linha de base=140 bpm; variabilidade=20 bpm, aceleração transitória presente, desaceleração ausente;
- CD;
- Hiper-hidratação com soro SGI:SF e analgesia (paracetamol, codeína, tramadol - alérgica à dipirona).

Caso clínico 2



Internação

- 25/01/10.
 - Apresentou quadro de TP evoluindo com hipertonia uterina e taquicardia fetal;
 - PA elevou-se para 140/90 mmHg;
 - Necessária realização de cesariana de urgência devido à hipertonia uterina e taquicardia fetal;
 - RN nasceu vivo, Apgar 4/8, Peso 2.975 g.

Caso clínico 2



Evolução pós parto

- Dor em mmii de forte intensidade sem melhora com Tramadol ou Tenoxicam, optado por iniciar com Morfina;
- Solicitado acompanhamento do anestesista de plantão;
 - Dose de 4 mg a cada 5 minutos até ausência de dor, dose total de 16mg EV;

Caso clínico 2



- ▶ A dose total foi realizada a cada 4h até ausência de dor, sendo mantida por 24h. A partir daí foi diminuída para 8 mg a cada 6h e em seguida 4mg a cada 12 h e depois suspenso.
- A crise álgica durou 10 dias e a paciente apresentou melhora clínica após o parto. Não chegou a receber hemotransfusões (Hg= 9,5 g/dL) e teve normalização da PA aos níveis basais (PA 110/80 mmHg).

Exames na internação

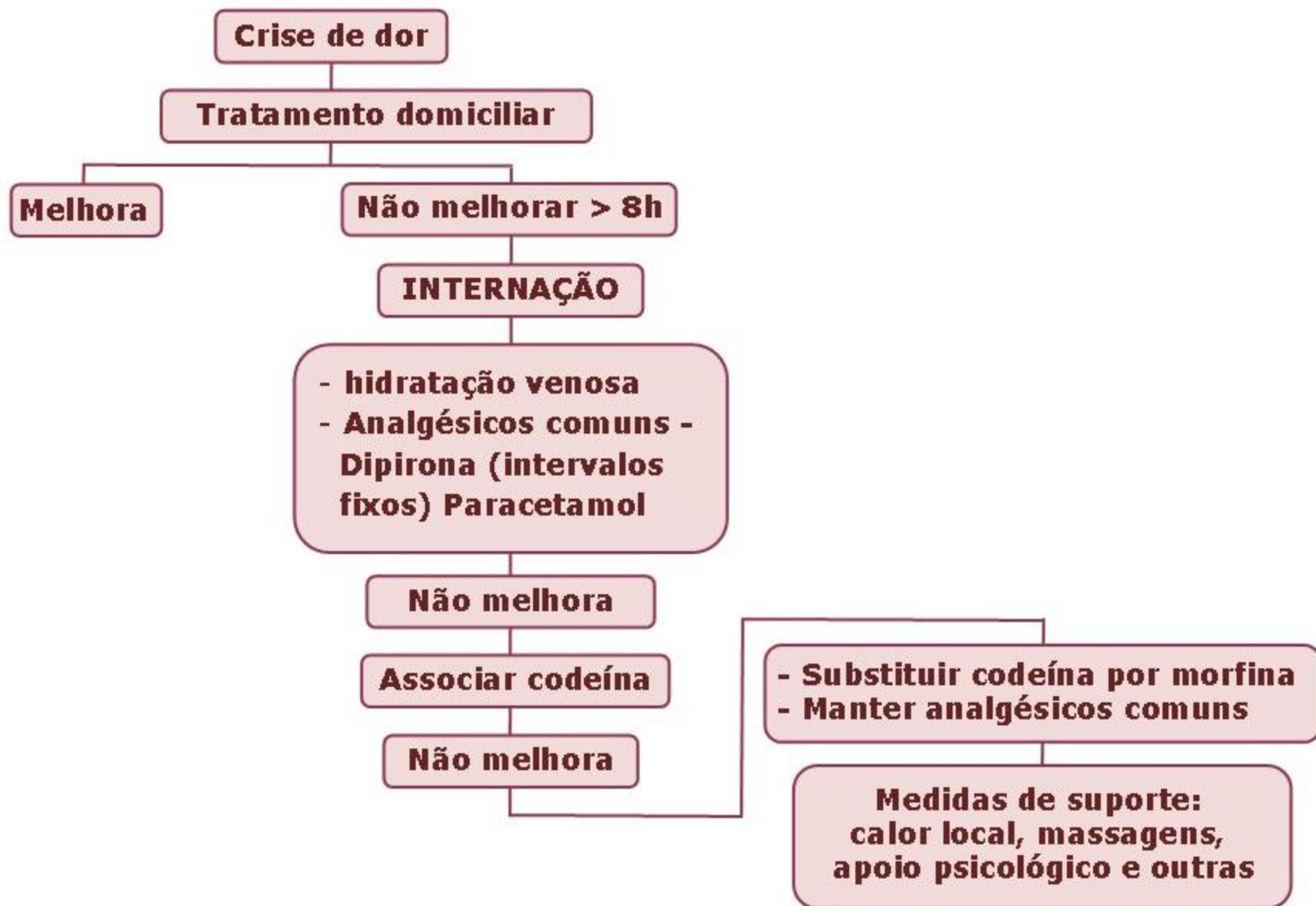
Data	22/01	24/01	25/01	26/01	31/01
Hb	9,7	9,33	9,14	8,71	8,08
Ht	29,6	28,10	27,7	26,2	23,5
VCM	81,99			81,61	81,31
Leucócitos	11800	11400	19900	21800	22000
Bastões	0	0	0	0	1%
Plaquetas	275000	240000	242000	269000	333000
GG	ABC				
EAS	ndn				
UC					
HIV	Negativo				
TOXO	Imune				
VDRL	NR				
LDH	538	520			1071
Creatinina	0,7			0,8	0,6
BT/BI/BD	1,0/0,3/0,7				0,9/0,5/0,4
Acido Úrico	6,5	6,7			5,10
TGO	23	77		75	
TGP	12	62		61	
Prot 24h	203 mg				
Reticulócitos					3,8
Ferritina					535
Ferro sérico					71
HBsAg	Negativo				

Caso clínico 2



- Crise vaso-oclusiva: encontrada em 53% das gestantes;
- 54% (26) gestantes com anemia falciforme SS;
- 46% (22) gestantes com Hemoglobinopatia SC;
- 15 (31% casos) com evolução para Síndrome Torácica Aguda.

Crise de Dor



Caso clínico 2



Cuidados importantes no tratamento de crise álgica

- Hidratação 4:1;
- Manter membro acometido aquecido;
- Oferecer O₂ apenas se necessário;
- Apoio psicológico;
- Analgésicos fixos.



Regina Amélia Lopes Pessoa de Aguiar

**Médica obstetra
Professora do Departamento
de Ginecologia e Obstetrícia da
Faculdade de Medicina da UFMG**

Discussão de Casos Clínicos

Aloimunização



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Caso clínico 3

- 29 anos, casada, 2º grau completo, vendedora;

1ª consulta PNAR - Internação (03/05/10).

- Anemia falciforme SS; Primigesta (IG: 12sem 3d);
- Admitida com dor lombar intensa, cefaléia, dores articulares, colúria. Sem perdas vaginais, febre ou queixas urinárias;
- Faz uso de Ácido fólico 1mg/dia;
- Hb basal 7,5 g/dL; Leucócitos basal 13.000/mm³, Reticulócitos basais 16%.

HGO



- Menarca 15a, ciclos regulares, 1ª relação sexual 17a, 2 parceiros;
- Parceiro atual: há 10 anos, sem consanguinidade;
- Fazia uso de ACO;
- Exame colpocitológico: 2009, sem alterações;
- Nega DSTs e patologias mamárias.

Gestação atual



- DUM 24/01/10 - (erro de data);
- Gravidez não planejada, não é bem aceita;
- 29/03/10 - Internação - Hb 5,4g/dL, recebeu 600ml CHm;
- 26/04/10 - Hb 7,5 / Hct 22.9 / Leuc 13200 / Retic 16%
Fenotipagem hemácias/ Pannel: A +, CD negativo, CI positivo, presença de anti-C e anti-JK^b;
- 30/04 - (Hb 4,8g/dL): 600 ml CHm deleucotizadas e fenotipadas ambulatorial;
- Exames de pré-natal 29/03/10;

GSRH A+ // VDRL NR // Hb 5.4 // EAS ndn // Urocultura negativa.

USG 30/03/10: CCN 13.1mm, IG 7 sem 4 dias (Cr 9sem2d)

Vacinação anti-tetânica completa, reforço em 09/03/10.



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

HP

- Múltiplas hemotransfusões na infância;
- Colecistectomia (1994);
- Nega outras comorbidades.

HF

- Mãe saudável, Pai DM tipo II;
- Antecedentes do pai da criança: ndn;
- Gestação NÃO é bem aceita no grupo familiar.

- Ao exame: Hipocorada ++/4+, hidratada no limiar, ictérica +/4+, PA 110x50mmHg, FC 80, Tax 36°C.

MVF sem RA, RCR 2T BNRNF. Abdome livre, BCF não audível, colo LPF.

Exames 03/05/10



Hg 4,5 g/dL, Hct 12,3%, VCM 102,5, Ret 3,5%, LG 23.900/mm³ (B 17% Mielo 1%) Plaquetas 346.000/mm³
Ur 70, Creat 0.94/dL, Amilase 78, Lipase 154, FA 84, GGT 104, BT 5.8 (BI 4.2 BD 1.6), TGO 181, TGP 64, PCR 35.2 (14h), 41 (16h) Gram de gota: raros BGP // EAS: ndn.

HD: Anemia falciforme SS + Crise álgica.

CD: Hidratação venosa + analgesia Prescrito 600 ml concentrado de hemácias deleucotizadas e fenotipadas.

Colhido uroculturas e hemocultura.

04/05/10



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Melhora da dor torácica, queixa tonteira ao deambular.

HD: crise hemolítica.

CD: solicitados vit B12, Ac fólico, Sorologias: toxo, rubéola, HBsAg.

Exames do dia: Ac úrico 7.8, Ca 9.3, Cl 108, Mg 1.9, K 4.7, Na 134, Fe 224, GJ 76, LDH 3477, Prot totais 6.5 (Alb 3,4 e Glob 3,1), Clearance Creatinina: 45,65, Prot 24h 0,69 g.

05/05/10

- Havia recebido apenas 300 ml CHm
Sem queixas, afebril;
- Hb 3,6, Hct 10,4, VCM 99, Retic 3.5% ,GL 18.250
sem diferencial, PLT 316.000;
- US abdominal: hepatomegalia inspecífica, baço de
pequeno tamanho: auto-esplenectomia?
- Recebeu 600 ml [] hemácias;
- HEMATO: crise aplástica?
- À noite: dispnéia progressiva ao longo do dia, sat
98%. CD: O2 nasal.

06/05/10

- HEMATO: crise aplástica? Parvovirose?
Hemólise transfusional tardia?
- Solicitados sorologia para parvovirus, mantida hiperhidratação;
- Exames do dia;
- Hb 5,8, Hct 16,5, VCM 97,63, HCM 34.32, PLT 352.000, GL 17.900 (bastonetes 2%)
Reticulócitos 6,5%.



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

07/05/10

- Hemocultura: sem crescimento;
- Ca 9,5, Cl 110, Mg 1,4, K 3,9, Na 137;
- Nova urocultura para rastreio infeccioso.

09/05/10

- Hb 6,0, Hct 16,8, VCM 100, PLT 446.000, GL 15.170;
- Urocultura: negativa.

10/05/10

- US: IG por US precoce: 13 semanas 3 dias BCF 162 bpm, CCN 64mm, TN 1,3, Biometria 13+1 semanas;
- Exame do dia: Hb 4,9, Hct 13,4, VCM 97,81, GL 13.900 (5% bastonetes e 1% metamielócitos), PLT 346.000 .

11/05/10



**Projeto
Aninha**

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Paciente permanece assintomática;
- Hb 4.8, Hcto 13.3, VCM 96.3, GL 15200 (bastonetes 2% , mielócitos 1%), PLT 531.000, Retic 2.2%, policromasia discreta, poiquilocitose;
- BT1.9 (BD 0.7, BI 1.2);
- Painel de hemácias: A+, CI +, PAI +, presença de anti-C, anti-JK^b e anti-S;
- Eletroforese Hb: HbA 49%, HbS 51%;
- Recebeu 300 mL [] hemácias à noite; programada outra bolsa para o dia seguinte.



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

- Recebeu 1.500 ml de CHM fenotipadas e deleucotizadas durante internação;
- Alta hospitalar em 24/05 (Hg 6,0 g/dL);
- Manteve-se em acompanhamento hematológico e obstétrico ambulatorial. Em uso de ácido fólico 5 mg/dia. Porém, manteve queda de hemoglobina (Hg 4,9 g/dL Hct 15,1% LG 18.400/mm³ Ret 16% VCM 114,8 fL Plaquetas 359.000/mm³, necessitando de hemotransfusão (quando sintomática);
- Em 01/06, realizado novo Coombs direto monoespecífico e com C3d positivo.

Caso Clínico 3:

Evolução



- Em 02/06: iniciado corticoterapia, mantida sem transfusões e sua hemoglobina estabilizou: Hg 6,3 Hct 20,1% LG 30.900/mm³ VCM 125 fL;
- Em 14/06 encaminhada para internação hospitalar após US obstétrico ter detectado abortamento retido;
- Submetida à curetagem uterina e em 20/06 apresentou tosse produtiva, taquipnéia, dor torácica e crises de dores articulares difusas.

Caso Clínico 3:

Evolução



- RxTórax: consolidações nas bases dos pulmões D e E, com broncogramas aéreos e derrame pleural pequeno;
- Recebeu ceftriaxona, claritromicina 10 dias, analgesia (incluindo morfina) e oxigenoterapia sob cateter nasal e hemotransfusão;
- Hemoculturas negativas.

Caso Clínico 3:

Evolução



- Recebeu orientações médicas de riscos sobre futura gestação;
- Prescrito contraceptivo e Hidroxiuréia (após realização do protocolo, está aguardando a liberação pela SES);
- Foi suspenso corticóide de forma lenta e gradativa, mantendo Hg 7,5 g/dL (basal).

Aloimunização

- 19% de gestantes aloimunizadas (17 pacientes);
 - 12 pacientes com anemia falciforme (SS);
 - 5 pacientes com Hemoglobinopatia SC;
- Anticorpos irregulares mais frequentes: Anti- C, E, D, Kell Le, Jk e S.

Aloimunização Materna e Risco Fetal



Projeto
Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme
CEHMOB-MG

Antígeno	Hemólise Fetal
Complexo Rh E	moderada
Complexo Rh C / D	grave
Complexo ABO	leve
X / P / M / N / S	grave
Duffy	grave
Lewis	grave
Kell	grave
Kidd	moderada
Lutheran	moderada

Perguntas e Respostas

2º Seminário - 27 de novembro 2010



Projeto Aninha

Cuidando da Gestante
com Doença Falciforme

CEHMOB-MG

Ministério
da Saúde



CEHMOB-MG
Centro de Educação
e Apoio para
Hemoglobinopatias

