FUNDAÇÃO HEMOMINAS

Infecções e doença falciforme

Priscila Cezarino Rodrigues
Hematologista Fundação Hemominas

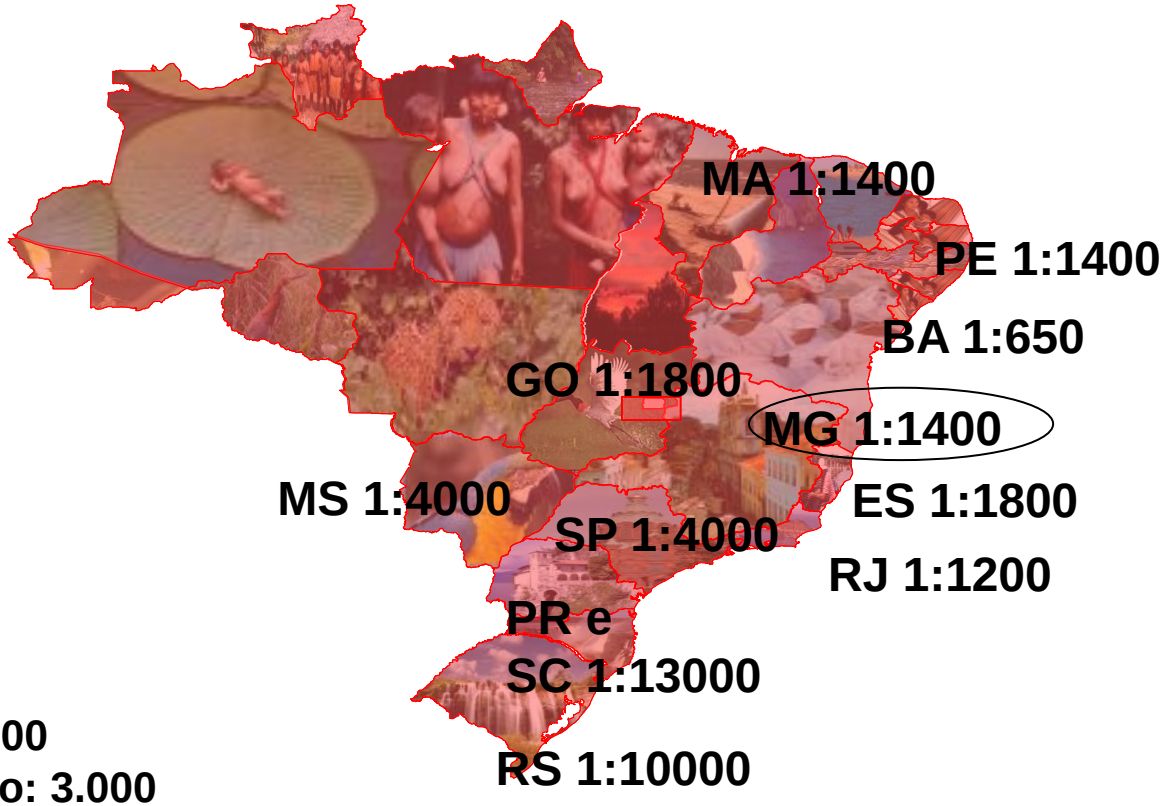
Doença Falciforme: Linha de Cuidados
Jornada Mineira de Atenção Primária à Saúde
▶12 e 13 de setembro 2013 ▶ Belo Horizonte/MG

Doença falciforme

- Doença genética hereditária frequente no Brasil e no mundo, de caráter autossômico recessivo
- Hemoglobina S: variante estrutural da cadeia beta da globina
- Termo genérico para um grupo de desordens: Hb SS, Sß-tal, SC, SD
- Diagnóstico pela triagem neonatal desde 2002

(Minas Gerais 1998)

Incidência da Doença Falciforme no Brasil



Anemia Falciforme (Hb SS)
Casos estimados: 25.000 a 30.000
Número de casos novos por ano: 3.000

Fonte: PNTN / MS

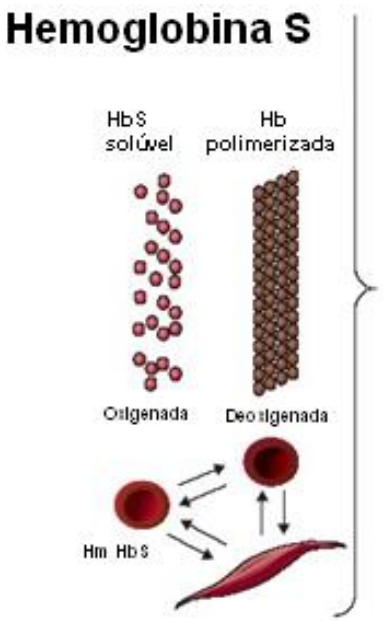
Doença Falciforme – Minas Gerais

Distribuição por tipo de hemoglobinopatia

Tipo	Número
Hb SS	3.319
Hb SC	2.128
Hb Sβ-thal	366
Hb CC	307
Outras	194
Talassemia	123
TOTAL	6.437

Fonte: Hemominas – 06/2012

Fisiopatologia da Doença Falciforme

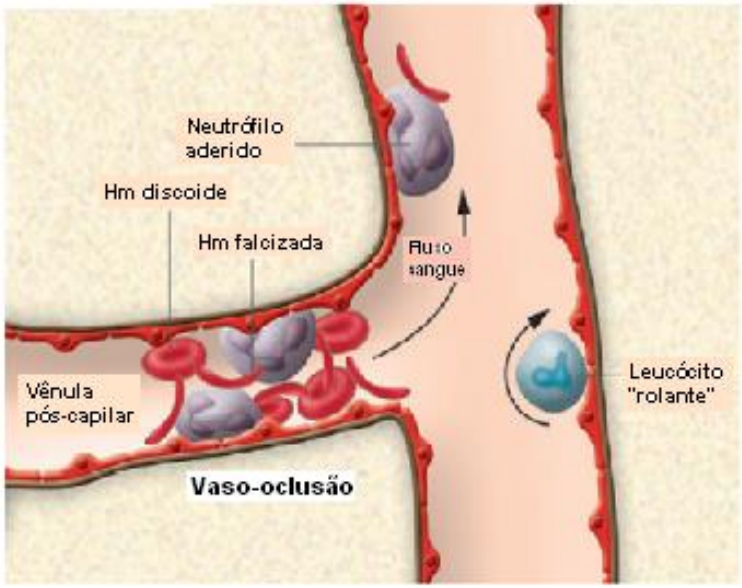


Polimerização

Falcização

Hemólise

Anemia

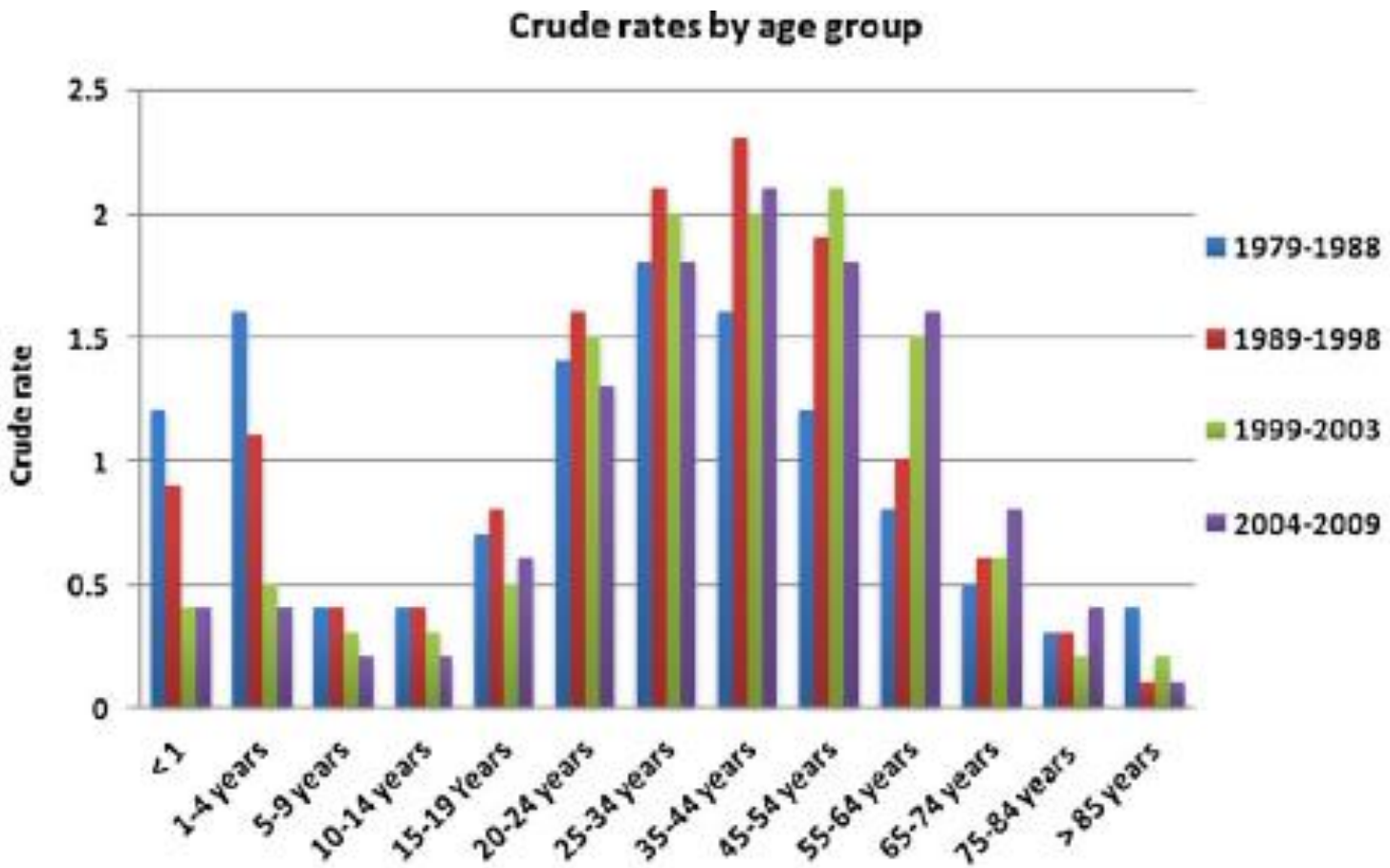


Vaso-oclusão

Disfunção de órgãos

Alguns dados importantes a respeito da mortalidade em doença falciforme

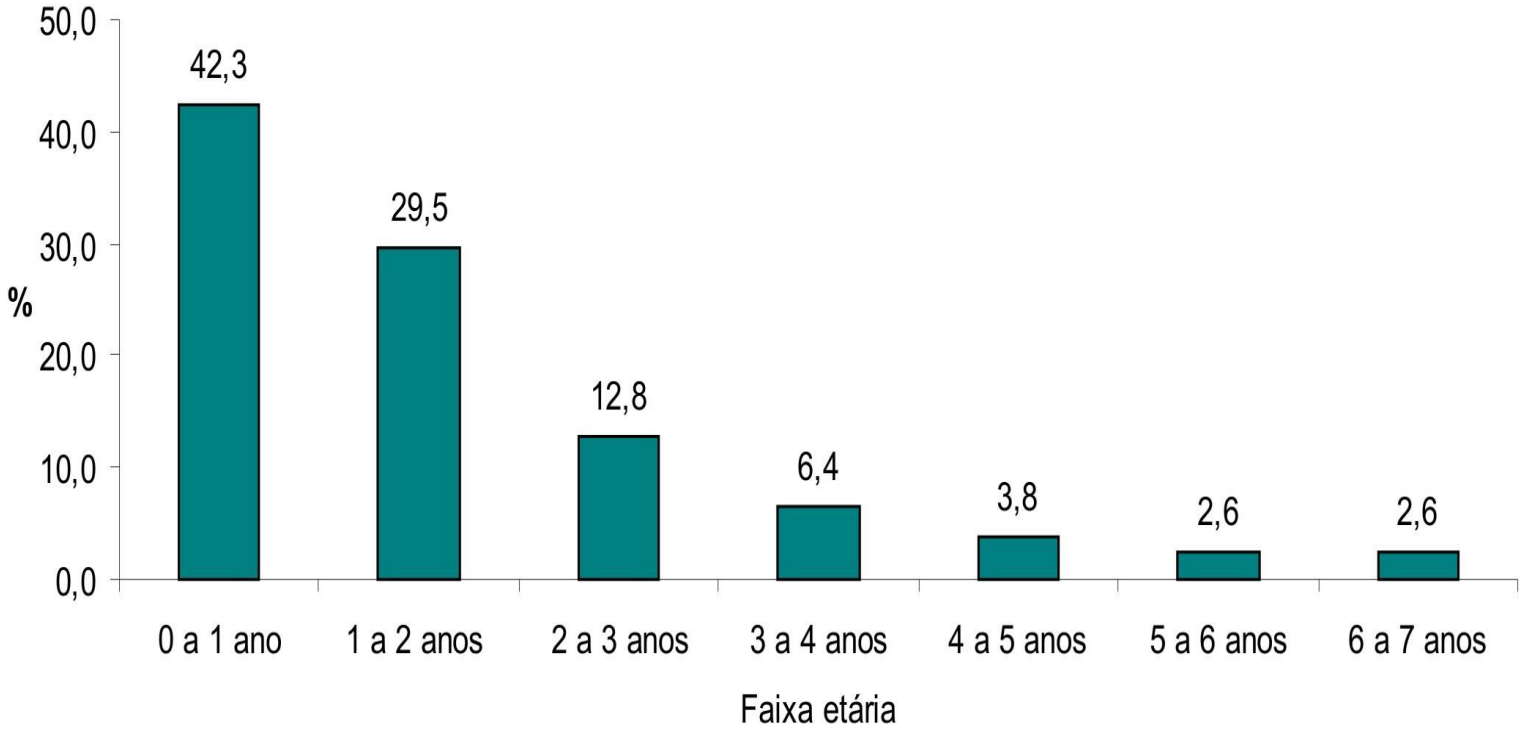
Mortalidade nos EUA 1979-2009



Hamideh 2013

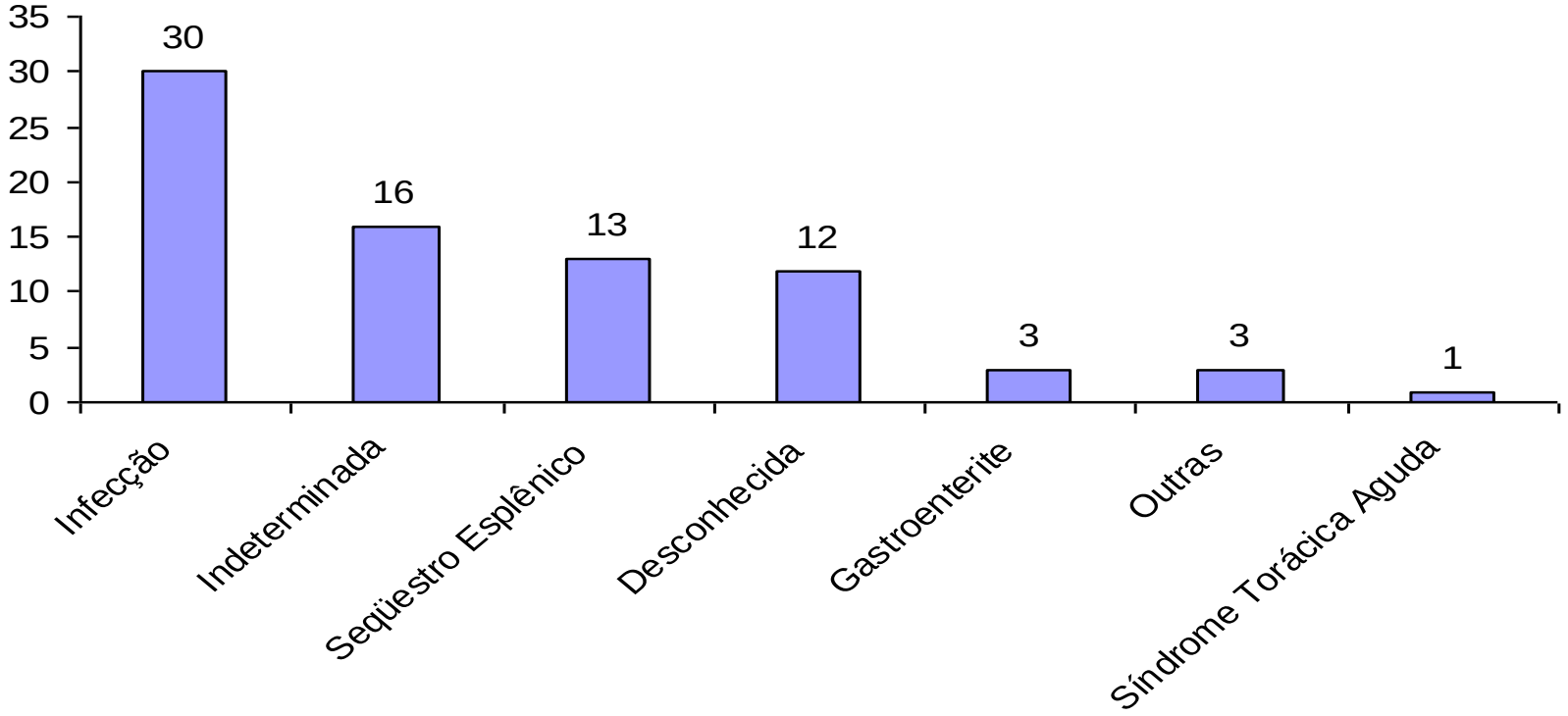
Distribuição dos 78 óbitos das crianças triadas com doença falciforme, por faixa etária (PETN-MG)
Período: março de 1998 a fevereiro de 2005

1.396 crianças com doença falciforme (03/1998 a 02/2005)



Fernandes 2007

Distribuição dos 78 óbitos das crianças triadas com doença falciforme segundo as causas, de acordo com as informações do documento de óbito (PETN-MG)
Período: março de 1998 a fevereiro de 2005



Fernandes 2007

Circunstâncias dos óbitos

Tempo decorrido entre o início dos sintomas e o atendimento médico na ocasião do evento que motivou o óbito (n=52)

Tempo	n (%)
até 6 horas	30 (57,7)
6,1 a 12 horas	4 (7,7)
12,1 a 24 horas	3 (5,8)
mais de 24 horas	6 (11,5)
Sem assistência médica	9 (17,3)
Total	52 (100,0)

Tempo decorrido entre o início dos sintomas e o óbito (n=52)

Tempo	n (%)
até 12 horas	29 (55,8)
12,1 a 24 horas	6 (11,5)
24,1 a 72 horas	7 (13,5)
mais de 3 dias	10 (19,2)
Total	52 (100,0)

Fernandes 2007

FUNDAÇÃO HEMOMINAS

O que torna o portador de doença falciforme suceptível a infecções?

Alterações imunológicas

- *Baço (filtro biológico):*

  sítio de clareamento de antígenos e de formação de anticorpos

  asplenia funcional (“shunts” intra-esplênicos)

  infartos repetidos (auto-esplenectomia)

- *Hipóxia crônica*

Hb SS e SBeta^0 : mais graves do que Hb SC e SBeta$^+$

Infecções pelo pneumococo e hemófilo tipo B

S. pneumoniae

- Idade mais acometida: menores de 3 anos
- Incidência 20 a 30 vezes maior em Hb SS
- Predomínio de quadro de sepse e formas invasivas (meningite/pneumonia)
- Impacto favorável da profilaxia

H. Influenzae tipo B

- Segunda causa de sepse em menores de 3 anos
- Impacto favorável da vacinação

Gaston 1986 Hierst 2010

Infecções por salmonela e outros agentes

Salmonela:

Osteomielite: 2 a 10 anos

Crescimento em tecidos necrosados

Outros agentes:

- *E. coli* e outras Gram negativas : Infecção do Trato Urinário

- Vírus: frequência semelhante à da população

Crise aplásica: Parvovírus B19

Viroses veiculadas pelo sangue

FUNDAÇÃO HEMOMINAS

Como abordar o paciente com doença falciforme e febre?

FUNDAÇÃO HEMOMINAS

FEBRE

EXAME FÍSICO

- Anemia (acentuação da palidez), icterícia
- Visceromegalia
- Revisão minuciosa dos sistemas (otoscopia)
- Estado hemodinâmico

ANAMNESE

- Idade, tipo de Hemoglobinopatia
- Situação vacinal, uso profilático de penicilina
- Sintomas associados (dor, queda do estado geral)

EXAMES LABORATORIAIS

- Hemograma / PCR / Hemocultura
- Rx tórax PA e perfil, Rx seios da face
- Urina rotina e urocultura
- Outros exames de acordo com a clínica: punção lombar

Casos graves e/ou ausência de localização de foco infeccioso e/ou pneumonias

Menores de 3 anos de idade; suspeita de meningite; sinais de perigo

Demais pacientes

Tratamento ambulatorial

Reavaliação em 48 horas

Sem melhora

Avaliar internação

INTERNAÇÃO

Tratamento de suporte

Antibioticoterapia venosa

Tratamento dos Sintomas associados

Medidas preventivas

- Triagem neonatal

- Acompanhamento
  (Atenção primária e Hemorrede)

- Uso profilático da penicilina

- Imunizações

Profilaxia com antibióticos

Antibioticoterapia profilática: 2m a 5a

Penicilina oral (fenoximetilpenicilina)
125 mg 2x/dia até 3a
250 mg 2x/dia até 5a

Penicilina benzatina
600.000 a 1.200. 000 u IM / 21 dias

Eritromicina (alergia à penicilina)
10 mg/Kg/dose/2x/dia (máx. 250 mg/2x/dia)

Gaston 1986

Imunizações

- Calendário vacinal habitual (PNI)
- Anti-pneumocócica:

  conjugada (pneumo 10)

  anti-pneumocócica (polissacarídica: pneumo 23)

Outras:

- anti-meningococo tipo C; anti-influenzae (gripe)
- anti-hepatite A e anti-varicela

Vigilância às infecções

Orientações para sinais de alerta

- Febre
- Acentuação da palidez
- Esplenomegalia
- Mudanças de comportamento
- Sintomas respiratórios

Sindrome torácica aguda

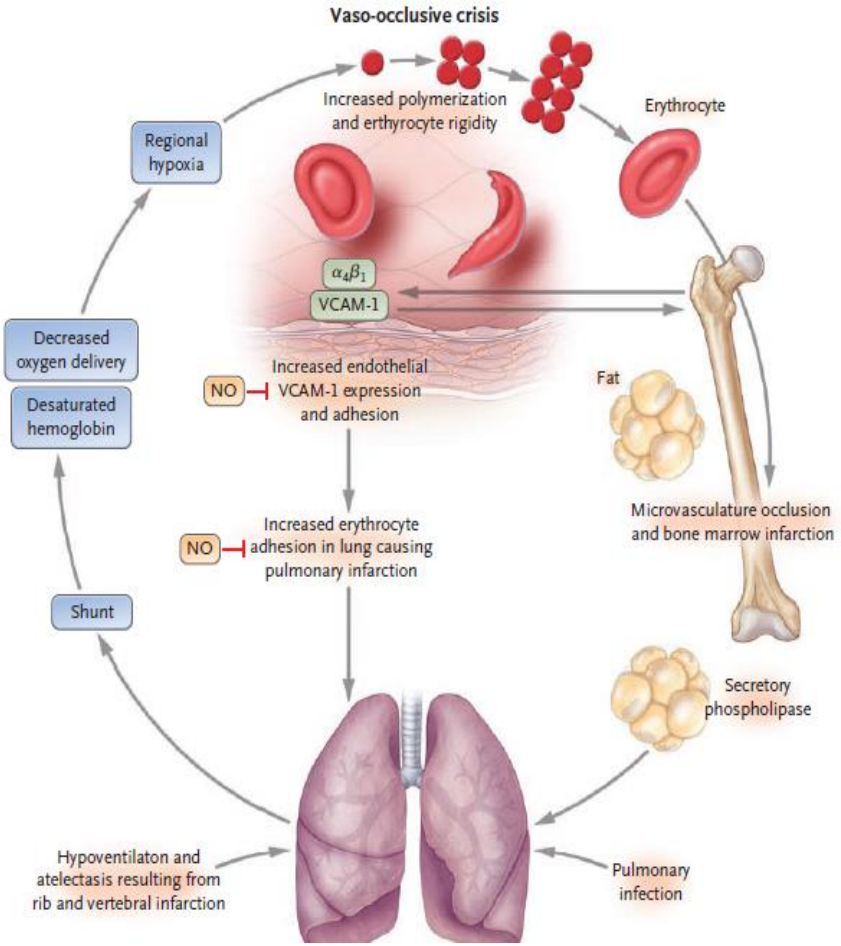
Etiologia multifatorial: Infecção, infarto pulmonar, embolia, atelectasia

Criança: predomina a infecção como causa (Micoplasma e Chlamydia)

Causa importante de mortalidade em todas as idades

Importante complicação em cirurgia e anestesia

Hipertensão pulmonar apresenta grande morbimortalidade



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

Elementos para o diagnóstico da síndrome torácica aguda

Dor torácica

Tosse

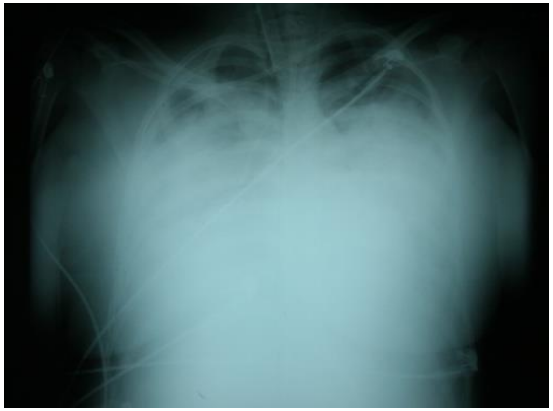
Dispnéia

Hipoxemia

Febre variável

Prostração

Alteração radiológica do tórax



Alguns conceitos para pensarmos...

"An ounce of prevention is worth a pound of cure"

Um grama de prevenção vale como um quilo de cura)

Henry de Bracton

"In theory, there is no difference between theory and practice. But in practice, there is."

Em teoria não existe diferença entre teoria e prática, mas na prática há

Jan L A van de Snepsheut

"All progress is precarious and the solution of one problem brings us to face with another problem."

Todo progresso é precário e a solução de um problema nos coloca frente a um novo problema

Martin Luther King

FUNDAÇÃO HEMOMINAS

Obrigada!

priscila.rodrigues@hemominas.gov.br