

# FLUXO ASSISTENCIAL DA LINHA DE CUIDADO DA DOENÇA FALCIFORME

# FLUXO ASSISTENCIAL DA LINHA DE CUIDADO DA DOENÇA FALCIFORME

## **Coordenação**

Gerência da Rede Ambulatorial Especializada

## **Elaboração**

Adriana Cristina Camargos Rezende  
André Luiz de Menezes  
Carmem Lúcia Gomes  
Juliana Dias Pereira Santos  
Maria do Socorro Lemos  
Patrícia Santos Resende Cardoso – HEMOMINAS  
Paulo Tarcísio Pinheiro da Silva  
Rejane Ferreira dos Reis  
Ricardo Nazar  
Sandra Haueisen Freire Pimenta  
Simone Palmer Caldeira  
Vanessa Rodrigues Detomi

## **Colaboração**

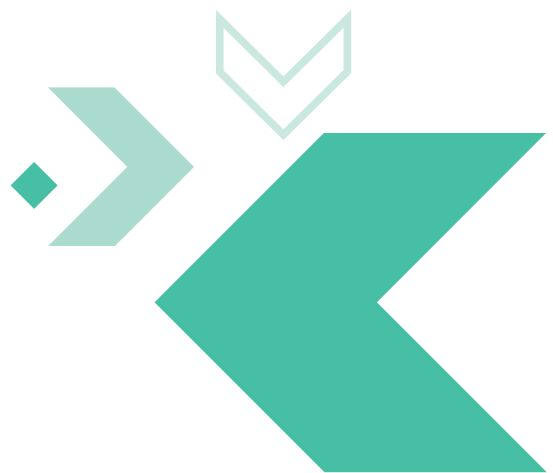
Alexandre Moura  
Ana Paula Pinheiro Chagas – Núcleo de Pesquisa e Apoio Diagnóstico da UFMG  
Bárbara do Carmo Leite Barbosa  
Cristina Pirani Valadares  
Helena de Mesquita Souza Lara  
Katy Karoline Santos Diniz - Núcleo de Pesquisa e Apoio Diagnóstico da UFMG  
Maria Zeno Soares - DREMINAS  
Tatianne Perdigão de Carvalho

## **Projeto Gráfico**

Produção Visual - Assessoria de Comunicação Social  
Secretaria Municipal de Saúde

## Lista de abreviaturas e siglas

APS	Atenção Primária à Saúde
ACS	Agente Comunitário de Saúde
ASA	American Society of Anesthesiologists
CEM	Centro de Especialidades Médicas
CGP	Centro Geral de Pediatria– atual HJPXII
CEHMOB	Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias
CRIE	Centro de Referência em Imunobiológicos Especiais
DIAS	Diretoria de Assistência à Saúde
DREMINAS	Associação de Pessoas com Doença Falciforme e Talassemia de Belo Horizonte e Região Metropolitana
ESF	Estratégia Saúde da Família
HBH	Hemocentro de Belo Horizonte
HIJPII	Hospital Infantil João Paulo II
HMDCC	Hospital Metropolitano Doutor Célio de Castro
HMOB	Hospital Metropolitano Odilon Behrens
MS	Ministério da Saúde
NASF	Núcleo de Apoio à Saúde da Família
NUPAD	Núcleo de Pesquisa e Apoio Diagnóstico da UFMG
PNAR	Pré-Natal de Alto Risco
PNI	Programa Nacional de Imunização
SAMU	Serviço de Atendimento Móvel de Urgência
SIGTAP	Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM do SUS
SISREDE	Sistema Gestão Saúde em Rede
SISREG	Sistema Nacional de Regulação
SMSA/PBH	Secretaria Municipal de Saúde de Belo Horizonte
SUASA	Subsecretaria de Atenção à Saúde
SUS	Sistema Único de Saúde
UFMG	Universidade Federal de Minas Gerais
UPA	Unidade de Pronto Atendimento



# SUMÁRIO

<b>1</b>	Introdução .....	6
<b>2</b>	Rastreamento e diagnóstico na Atenção Primária à Saúde .....	7
	2.1 Exames ofertados .....	7
	2.2 Análise e encaminhamentos dos resultados dos exames.....	7
<b>3</b>	Cuidados na Atenção Primária à Saúde .....	8
	3.1 Cuidados na Atenção Primária à Saúde na demanda programada.....	8
	3.1.1 Crianças e adolescentes .....	8
	3.1.2 Adulto e idoso .....	9
	3.2 Cuidados na Atenção Primária à Saúde na demanda espontânea .....	10
	3.3 Cuidados na Atenção Primária à Saúde com gestante, puérpera e saúde sexual e reprodutiva .....	11
	3.3.1 Gestantes.....	11
	3.3.2 Puérperas.....	12
	3.3.3 Saúde sexual e reprodutiva.....	12
	3.4 Hidroxiureia: Atenção na APS.....	13
	3.4.1 Principais indicações de uso de Hidroxiureia que podem conduzir à antecipação de consulta hematológica .....	14
	3.4.2 Crianças.....	14
	3.4.3 Critérios de exclusão.....	14
	3.4.4 Exames iniciais (antes do tratamento) para encaminhamento ao Hematologista do HEMOMINAS.....	15
	3.4.5 Monitorização do paciente em uso de HU .....	15
	3.4.6 Monitorização clínica.....	15
	3.4.7 Monitorização laboratorial .....	15
	3.4.8 Uso de Hidroxiureia em crianças pequenas.....	15
	3.5 Atenção à Saúde Bucal.....	16
	3.5.1 Procedimentos preventivos .....	16
	3.5.2 Procedimentos específicos.....	17
	3.5.3 Terapia medicamentosa .....	18
	3.5.4 Preservação e controle periódicos.....	18
<b>4</b>	Cuidado Assistencial na Média e Alta Complexidade.....	19



<b>5</b>	<b>Atenção ao usuário com Doença Falciforme nas Unidades de Pronto Atendimento (UPAs) e Hospitais.....</b>	<b>20</b>
5.1	Urgências e Emergências em Doença Falciforme .....	20
5.1.1	Crises de dor.....	21
5.1.2	Infecções .....	22
5.1.3	Sequestro Esplênico Agudo (SEA).....	23
5.1.4	Síndrome Torácica Aguda (STA) .....	24
5.1.5	Acidente Vascular Cerebral (AVC) .....	25
5.1.6	Crise aplásica.....	26
5.1.7	Colecistite.....	27
5.1.8	Priapismo.....	28
5.1.9	Fluxo de internação para Doença Falciforme .....	29
5.1.10	Fluxo para esplenectomia .....	30
<b>6</b>	<b>Anexos e quadros .....</b>	<b>31</b>
Anexo 1	Exames e interconsultas preconizadas para Doença Falciforme .....	31
Anexo 2	Hidroxiureia em Doença Falciforme .....	32
1	Indicações de uso de Hidroxiureia em Doença Falciforme .....	32
1.2	Crianças pequenas com doença falciforme .....	33
2	Critérios de exclusão.....	33
3	Processo de solicitação da medicação na Secretaria Estadual de Saúde (Medicamentos Excepcionais) .....	33
4	Posologia .....	33
5	Monitorização .....	34
5.1	Monitorização clínica .....	34
5.2	Monitorização laboratorial .....	34
5.3	Uso de Hidroxiureia em crianças pequenas.....	34
6	Conduta durante a ocorrência de toxicidade .....	35
7	Consentimento informado.....	36
Quadro 1	Sinais de alarme na criança com Doença Falciforme .....	37
Quadro 2	Principais síndromes de dor aguda e crônica na doença falciforme.....	38
Quadro 3	Formas mais frequentes de crises vaso-oclusivas associadas à doença falciforme.....	39
	Referências bibliográficas.....	40

## I Introdução

A doença falciforme (DF) é uma das doenças hereditárias mais prevalentes no Brasil, sobretudo nas regiões que receberam maiores contingentes de escravos africanos. É caracterizada por uma alteração genética, definida por um tipo de hemoglobina mutante designada por hemoglobina S (ou Hb S) que provoca a deformação das hemácias que adquirem a forma de foice, determinada pela presença da hemoglobina S em homozigose (SS), ou seja, a pessoa recebe de cada um dos pais um gene para hemoglobina S.

A presença de apenas um gene para hemoglobina S, combinado com outro para hemoglobina A, possui um padrão genético AS (heterozigose), que não produz manifestações da DF, sendo o indivíduo identificado como portador de traço falciforme (TF).

O gene que produz a hemoglobina S pode combinar-se ainda com outras alterações hereditárias das hemoglobinas, Beta e Alfa Talassemias, dentre outras, gerando combinações que se apresentam com os mesmos sinais e sintomas da combinação SS e são tratadas da mesma forma. O conjunto de combinações SS, SC, SD, SE, S/Beta Talassemia, S/Alfa Talassemia denomina-se DOENÇA FALCIFORME (OMS).

As hemácias falcizadas têm dificuldades de circularem na corrente sanguínea, que associadas ainda a maior interação entre células endoteliais, leucócitos e plaquetas, a vasculopatia proliferativa, o estado inflamatório crônico e a hipercoagulabilidade podem provocar obstrução vascular. Como consequência, as pessoas com DF apresentam dores intensas, isquemia, necrose, disfunção e danos irreversíveis a tecidos e órgãos, além de uma anemia crônica.

A fim de mudar a história natural da doença é fundamental o seu diagnóstico, que irá otimizar a eficácia das ações preventivas e profiláticas, por intermédio do acompanhamento realizado por uma equipe multiprofissional, que impactará de forma direta na redução da morbimortalidade pela doença. Destaca-se ainda que para a efetivação da integralidade da assistência em saúde para estes indivíduos que, via de regra, têm o seu cuidado fragmentado, é de fundamental importância uma Atenção Primária à Saúde potente, capaz de coordenar o cuidado apoiada sempre por todos os demais pontos de atenção, desde o hemocentro até o hospital de referência.

Foi pensando nesta necessidade que a Secretaria Municipal de Saúde de Belo Horizonte elaborou este **Fluxo Assistencial da Linha de Cuidado da Doença Falciforme**, com o objetivo de apoiar as nossas equipes de saúde nos principais pontos do percurso do paciente com DF em nossa Rede Atenção à Saúde, indicando o papel de cada ponto de atenção e destacando ainda que a interação de todos estes pontos é que irá promover uma linha contínua e efetiva de cuidado para pessoa que convive com a Doença Falciforme.



## Rastreamento e diagnóstico na Atenção Primária à saúde

### 2.1 Exames ofertados

1. Teste do Pezinho – do 3º ao 5º dia de vida – até 30 dias de vida.  
Realizado pelo NUPAD.  
Resultado: encaminhado para o Centro de Saúde.
2. Eletroforese de Hemoglobina – a partir de 30 dias de vida e no Pré-Natal no 1º trimestre /primeiro contato com a gestante.  
Realizado pelo Laboratório Regional Rede SUS BH.  
Resultado: pelo SISREDE.

### 2.2 Análise e encaminhamentos dos resultados dos exames

#### Realizado pelo NUPAD

1. **Positivo**
  - 1.1 Encaminhado para Hemominas com agendamento imediato para consulta com Hematologista da HEMOMINAS.
  - 1.2 Encaminhado para o Centro de Saúde para agendamento na Puericultura habitual e acompanhamento na APS.
  - 1.3 Orientação para realização de Eletroforese de Hemoglobina para os pais e irmãos.
2. **Traço Falciforme**
  - 2.1 Encaminhado para o Centro de Saúde para agendamento na Puericultura habitual, acompanhamento e aconselhamento genético na APS.
  - 2.2 Orientação para realização de Eletroforese de Hemoglobina para os pais e irmãos.
3. **Negativo**

Encaminhado para o Centro de Saúde para agendamento na Puericultura habitual e acompanhamento na APS.

#### Realizado pelo Laboratório Regional

1. **Positivo**
  - 1.1. Encaminhar para especialistas e Hematologistas do Ambulatório HBH da HEMOMINAS Adulto ou Pediátrico, por meio de relatório médico e resultado de eletroforese de hemoglobina. O agendamento da consulta é diretamente no Ambulatório da HEMOMINAS.



- 1.2. Agendamento de consulta com generalista, clínico ou pediatra na APS para acompanhamento conforme faixa etária.
- 1.3. Orientação para realização de Eletroforese de Hemoglobina para os pais e irmãos no Centro de Saúde e posteriormente, NUPAD, conforme fluxo já estabelecido.

## 2. Traço Falciforme

- 2.1. Agendamento de consulta com generalista, clínico ou pediatra na APS para acompanhamento conforme faixa etária.
- 2.2. Orientação para realização de Eletroforese de Hemoglobina para os pais e irmãos.
- 2.3. **Negativo:** Agendamento de consulta com generalista, clínico ou pediatra na APS.

Para usuários com **Resultado Positivo para Doença falciforme** devem-se estabelecer Estratégias de Vigilância do Cuidado no Território e Plano de Cuidado Compartilhado com HEMOMINAS.

Busca ativa pelo ACS ou pela equipe do Centro de Saúde do Baixo Risco

## 3 Cuidados na Atenção Primária à Saúde

### 3.1 Cuidados na Atenção Primária à Saúde na demanda programada

#### 3.1.1 Crianças e adolescentes

1. Cadastrar e vincular crianças e adolescentes na Unidade Básica de Saúde.
2. Agendar puericultura conforme Agenda da Criança a partir do nascimento.
3. Agendar consulta com o médico da ESF ou clínico para os adolescentes.
4. Avaliação médica e prescrição profilática de Penicilina e Ácido fólico nas crianças até 5 anos em consonância com os procedimentos preconizados pelo Ministério da Saúde, na Publicação Doença Falciforme: condutas básicas para o tratamento (BRASIL, 2012).
5. De acordo com o Manual do Centro de Referência em Imunobiológicos Especiais - CRIE (Ministério da Saúde / 2019), os pacientes com Doença Falciforme necessitam receber, além das vacinas de rotina, as vacinas contra varicela, hepatite A, influenza inativada e contra germes capsulados: pneumococo (CRIE - vacina Pneumo 23 para >2a de idade), meningococo (CRIE - vacina meningo C) e Haemophilus influenzae tipo B (HIB). Importante encaminhar o paciente ao CRIE mediante relatório médico

- com a justificativa clínica. O mesmo será avaliado conforme histórico vacinal. Se necessário solicitar os exames Anti HAV – IgG e IgM através do Laboratório Regional.
6. Encaminhar para avaliação da Equipe de Saúde Bucal.
  7. Encaminhar para avaliação da Nutricionista do NASF, em especial se detectada deficiência de zinco e/ou necessidade de aporte calórico.
  8. Encaminhar para Serviço Social.
  9. Orientar quanto a importância da prática de atividades recreativas, físicas e atividades de socialização por crianças e adolescentes, conforme plano de cuidados elaborado pela rede especializada (Hematologista/ Pediatra e Cardiologista) e da equipe do Centro de Saúde. A definição das atividades deve ser personalizada com monitoramento presencial do Educador Físico, considerando que frio, traumas, esforço físico e desidratação são desencadeantes de crise algica.
  10. Realizar curativo e acompanhar a evolução de cicatrização de eventuais úlceras de perna, em especial nos adolescentes.
  11. Realizar coleta de exames laboratoriais e Raio X quando necessário e conforme períodos preconizados na linha de cuidado para Doença Falciforme: Anexo 1
  12. Encaminhar para especialistas e exames de média complexidade conforme exames e interconsultas preconizados para Doença Falciforme: Anexo 1
  13. Realizar a vigilância em saúde, em especial no acompanhamento no Centro de Saúde, HEMOMINAS e demais especialistas.
  14. Realizar visita domiciliar mensal pelo ACS.
  15. Promover o autocuidado apoiado, esclarecendo especialmente os principais fatores desencadeantes de crise algica: frio, traumas, esforço físico, desidratação, infecções, hipóxia e exame diário da pele.
  16. Acompanhar aspectos psicológicos, sociais e do desenvolvimento, incentivando as atividades artísticas, culturais, religiosas e esportivas, em especial dos adolescentes.
  17. Propiciar ações de Promoção à Saúde com abordagem da sexualidade e afetividade para os adolescentes.

### 3.1.2 Adulto e idoso

1. Agendar consulta para avaliação médica com médico da ESF ou clínico.
2. De acordo com o Manual do Centro de Referência em Imunobiológicos Especiais - CRIE (Ministério da Saúde/2019), os pacientes com Doença Falciforme necessitam receber, além das vacinas de rotina, as vacinas contra varicela, hepatite A, influenza inativada e contra germes capsulados: pneumococo (CRIE - vacina Pneumo 23 para > 2a de idade), meningococo (CRIE - vacina meningococo C) e Haemophilus influenzae tipo B (HIB). Importante encaminhar o paciente ao CRIE mediante relatório médico com a justificativa clínica. O mesmo será avaliado conforme histórico vacinal. Se necessário solicitar os exames Anti HAV – IgG e IgM através do Laboratório Regional.
3. Encaminhar para avaliação da Equipe de Saúde Bucal.
4. Encaminhar para avaliação da Nutricionista do NASF, em especial se detectada deficiência de zinco e/ou necessidade de aporte calórico.

5. Encaminhar os adultos para a Academia da Cidade, conforme plano de cuidados elaborado pela rede especializada (Hematologista/ Pediatra e Cardiologista). A definição das atividades deve ser personalizada com monitoramento presencial do Educador Físico, considerando que frio, traumas, esforço físico e desidratação são desencadeantes de crise álgica.
6. Encaminhar para Serviço Social.
7. Realizar curativo e acompanhar a evolução de cicatrização de eventuais úlceras de perna.
8. Realizar coleta de exames laboratoriais e Raio X quando necessário e conforme períodos preconizados na linha de cuidado para Doença Falciforme: Anexo 1.
9. Encaminhar para especialistas e exames da média complexidade conforme exames e interconsultas preconizados para Doença Falciforme: Anexo 1.
10. Realizar a vigilância em saúde, em especial no acompanhamento no Centro de Saúde, HEMOMINAS e demais especialistas.
11. Realizar visita domiciliar mensal pelo ACS.
12. Promover o autocuidado apoiado.

### **3.2 Cuidados na Atenção Primária à Saúde na demanda espontânea**

1. Reconhecer que o usuário que convive com Doença Falciforme apresenta queixas clínicas que demandam condutas imediatas.
2. Acolher e prestar o primeiro atendimento aos pacientes com evento agudo determinado pela doença.
3. Identificar sinais de alerta/perigo:
  - Febre.
  - Dor abdominal.
  - Dor torácica ou sintomas respiratórios.
  - Sinais e sintomas neurológicos.
  - Letargia.
  - Cefaléia intensa.
  - Dor associada à extrema fraqueza.
  - Perda de função local.
  - Edema articular agudo.
  - Dor que não melhora com medidas de rotina (repouso, líquidos e analgésicos).
  - Dor lombar sugestiva de Pielonefrite.
4. Os profissionais da equipe do Centro de Saúde devem proceder ao atendimento inicial das necessidades do paciente, conforme o caso clínico e as possibilidades da unidade (hidratação oral ou parenteral, analgésicos e antitérmicos, oxigenioterapia e outros).
5. Realizar contato com a Unidade de Urgência e providenciar o transporte adequado para o paciente, com o suporte terapêutico que for necessário e possível.

**Reconhecer sinais de alerta, estabilizar as condições clínicas do usuário e se necessário encaminhar para unidade de urgência.**

## 3.3 Cuidados na Atenção Primária à Saúde com gestante, puérpera e saúde sexual e reprodutiva

### 3.3.1 Gestantes

O rastreamento e diagnóstico de Doença Falciforme na gestante podem ser realizados com o reconhecimento de exames de detecção precoce ou tardia.

O exame de Eletroforese de Hemoglobina está preconizado no Protocolo de Pré-Natal da SMSA de Belo Horizonte no primeiro trimestre e/ou no momento de captação da gestante.

Resultados:

Exame	Resultado	Conduta
Eletroforese de hemoglobina	Hb AA → padrão normal	<b>Não</b> há necessidade de encaminhamento ou orientações especiais.
	Hb AS → traço falciforme	<b>Não</b> há necessidade de encaminhamento ao pré-natal de alto risco. Investigar a possibilidade do pai da criança ter o traço falciforme. Quando o pai e a mãe são portadores do traço, a cada gravidez o casal terá 25% de chance de ter uma criança com a doença.
	Hb A com qualquer variante → gestante sem doença falciforme	<b>Não</b> há necessidade de encaminhamento ou orientações especiais.
	Hb SS, HbSC, Hb Sβ+ tal, Hb Sβ <sup>0</sup> tal ou Hb SD Punjab → doença falciforme	Encaminhar ao pré-natal de alto risco para doença falciforme (PNAR - Doença Falciforme: agendamento no SISREG com prioridade alta). Orientar quanto à hereditariedade, investigar possibilidade do pai da criança também ter o traço falciforme ou a doença, com probabilidade de nascer uma criança com traço e/ou doença falciforme.

1. Agendar consulta para avaliação médica com médico da ESF ou ginecologista.
2. Encaminhar via SISREG, sob-regulação, para **Ginecologia Pré-Natal Alto Risco para Doença Falciforme**.
3. Prescrições de sulfato ferroso serão realizadas conforme avaliação do PNAR e/ou Hematologista, somente se ferropenia, semelhante às condutas em crianças pequenas e doença falciforme. ([bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca\\_falciforme\\_orientacao\\_uso\\_sulfato\\_ferroso\\_crianças.pdf](http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_orientacao_uso_sulfato_ferroso_crianças.pdf)).
4. Manter ácido fólico (5mg ao dia em gestantes com doença falciforme).
5. Reforçar orientações sobre particularidades da sua gravidez, dificuldades e intercorrências.
6. Orientar o preparo das mamas para o Aleitamento Materno.
7. Avaliar situação vacinal: esquema PNI, atualizando a vacina Pneumo 23, se necessário, apenas no terceiro trimestre.
8. Encaminhar para avaliação da Equipe de Saúde Bucal.
9. Encaminhar para avaliação da Nutricionista do NASF.
10. Encaminhar para o Serviço Social.

11. Realizar a vigilância em saúde, em especial no acompanhamento no Centro de Saúde e PNAR HMOB. É fundamental que a equipe de saúde a qual a gestante esteja vinculada no nível da Atenção Primária a acompanhe durante todo o pré-natal. Os resultados maternos e perinatais podem ser otimizados com o trabalho conjunto entre os Serviços de Referência e APS.
12. Realizar visita domiciliar mensal pelo ACS.
13. Promover o autocuidado apoiado.
14. Orientar a gestante a reconhecer os principais sinais de alerta sugestivos de infecções ou de outras complicações.
15. Encaminhar para a Maternidade do HMOB em situações emergenciais.

### 3.3.2 Puérperas

1. O acompanhamento será compartilhado: Ginecologista do HMOB e APS.
2. As consultas de retorno pós parto no Ambulatório HMOB serão agendadas internamente.
3. Recomenda-se que a puérpera mantenha seu vínculo com a ESF da APS.
4. Reforçar orientações de manter boa hidratação.
5. Reforçar orientações de prevenção ao tromboembolismo: deambulação precoce e uso de meias elásticas.
6. Manter ácido fólico (5mg) ao dia durante a amamentação em gestantes com doença falciforme.
7. Prescrições de sulfato ferroso serão realizadas conforme avaliação do PNAR e/ou Hematologista.
8. Manter analgesia prescrita pelo médico.
9. Reforçar a importância de levar o recém-nascido para controle na UBS (exame clínico, triagem neonatal, vacinação, incentivo ao aleitamento materno, aconselhamento genético).
10. Retornar em, no máximo 40 dias, para planejamento familiar.
11. Medidas contraceptivas para as mulheres com Doença Falciforme que assim desejarem, os métodos contraceptivos mais recomendáveis são DIU hormonal e progestágenos isolados devido menor risco de ocorrência de trombose.
12. Realizar visita domiciliar mensal pelo ACS.
13. Promover o autocuidado apoiado.
14. Orientar e encaminhar para a Maternidade do HMOB em situações emergenciais.

### 3.3.3 Saúde sexual e reprodutiva

Durante a idade reprodutiva devemos oferecer ações educativas avaliando o risco reprodutivo. A usuária deve ter acesso à escolha livre de métodos, informação completa de risco/benefício, boa relação usuário-serviço, acompanhamento adequado e ser integrada ao planejamento reprodutivo.

### **Quanto à avaliação da mulher/casal, a consulta inicial engloba**

1. Avaliação clínica e ginecológica completa: anamnese, exame físico geral, exame ginecológico e realização do exame colpocitológico (dentro das recomendações do MS), exame das mamas, solicitação de exames complementares, se necessário.
2. Orientação à adolescente quanto à possibilidade de menarca tardia.
3. Análise da escolha e prescrição do método anticoncepcional: a escolha deve ser livre e esclarecida, a partir de informações sobre os métodos existentes no mercado e os disponíveis na rede pública de saúde, seus riscos e benefícios, mecanismo de ação, modo de uso, eficácia e efeitos colaterais. É fundamental levar em consideração as preferências individuais e o contexto de vida dos usuários. As escolhas são complexas e multifatoriais, podendo passar por mudanças. Registrar a indicação ou contra-indicação de cada método para a usuária.
4. Os Métodos mais indicados são DIU hormonal - DIU com levonorgestrel e progestágenos isolados devido ao menor risco de complicações tromboembólicas em mulheres com doença falciforme.
5. Encaminhamento para as atividades educativas.
6. Preenchimento adequado dos registros contendo informações sobre: tipo de risco, método disponibilizado, avaliação clínica e conclusão do atendimento. Em caso de exclusão anotar a data e o motivo.

### **Quanto às consultas de retorno**

1. Reavaliação da indicação e da aceitabilidade do método, de acordo com a presença ou não de reações adversas e efeitos colaterais, dificuldades na aplicação do método e participação do parceiro.
2. Informação sobre a menstruação.
3. Orientar sobre dor durante a relação sexual.
4. Avaliação da possibilidade gestação saudável.
5. Orientação sobre a importância do retorno e da participação nas ações educativas.

## **3.4 Hidroxiureia: Atenção na APS**

A Hidroxiureia (HU) é a única medicação que efetivamente mostrou um impacto na melhora da qualidade de vida dos pacientes com DF, reduzindo o número de crises vaso-oclusivas, número de hospitalização, tempo de internação, menor necessidade de transfusão de hemácias e ocorrência de síndrome torácica aguda (STA).

Diante da eficácia e efetividade da hidroxiureia na doença falciforme é consenso a utilização desse medicamento, salientando que os riscos relacionados às complicações secundárias à doença falciforme são muito mais elevados e graves que os riscos relacionados aos efeitos adversos do fármaco.

### 3.4.1 Principais indicações de uso de Hidroxiureia que podem conduzir à antecipação de consulta hematológica

Preencher **pelo menos um** dos seguintes critérios nos últimos 12 meses:

- a. Três ou mais episódios álgicos agudos com necessidade de atendimento médico hospitalar ou comprovada incapacidade produtiva (escola/trabalho).
- b. Dois episódios de síndrome torácica aguda (STA) definida como a presença de infiltrado pulmonar recente, não atelectásico, envolvendo pelo menos um segmento pulmonar completo, acompanhado de dor torácica, temperatura superior a 38,5 °C, taquipnéia, sibilos, tosse em paciente com DF. Ou
- c. Um episódio de STA que necessitou de O<sub>2</sub> ou transfusão sanguínea. Ou
- d. Um episódio de STA que necessitou de internação em unidade de tratamento intensivo.
- e. Um episódio de priapismo grave ou priapismo recorrente.
- f. Necrose isquêmica óssea.
- g. Insuficiência renal.
- h. Proteinúria de 24 h maior ou igual a 1 g.
- i. Anemia grave e persistente (Hb menor que 6 g/dL em três dosagens no período de 3 meses).
- j. Desidrogenase láctica (DHL) elevada duas vezes acima do limite superior nas crianças ou adolescentes e acima de três vezes do limite superior no adulto.
- k. Alterações no eco-Doppler transcraniano acima de 160 e até 200 cm/s.
- l. Retinopatia proliferativa. Ou
- m. Quaisquer outras situações em que haja comprovação de lesão crônica de órgão(s).

### 3.4.2 Crianças

Conforme Portaria atual, as indicações em crianças pequenas, **acima de 9 meses de idade são as seguintes:**

- a. Dactilite (no primeiro ano de vida).
- b. Concentração de Hb menor que 7 g/dL (média de 3 valores fora de evento agudo); Ou
- c. Contagem de leucócitos maior que 20.000/mm<sup>3</sup> (média de 3 valores fora de evento agudo).

### 3.4.3 Critérios de exclusão

- a. Hipersensibilidade à HU.
- b. Não apresentar níveis aceitáveis para o início do tratamento: contagem de neutrófilos inferior a 2.000 mm<sup>3</sup>, plaquetas inferior a 80.000mm<sup>3</sup>, reticulócitos inferior a 80.000mm<sup>3</sup> (quando hemoglobina menor que 8 g/dL) e hemoglobina menor que 4,5g/dL.
- c. Gestaç o: o uso de HU deve ser descontinuado tr s a seis meses antes da gesta o devido aos poss veis efeitos teratog nicos do f rmaco.
- d. Aleitamento materno: como a HU   excretada no leite humano, cabe decidir ou pela interrup o do aleitamento ou pela suspens o do uso do f rmaco, levando-se em considera o a import ncia do tratamento para a m e.

### 3.4.4 Exames iniciais (antes do tratamento) para encaminhamento ao Hematologista do HEMOMINAS

- a. Hemograma com contagem de plaquetas e reticulócitos para avaliar a inclusão e toxicidade da HU.
- b. Eletroforese de Hb com dosagem de HbF – para avaliar os efeitos benéficos do tratamento.
- c. Sorologias para hepatite B, hepatite C e HIV.
- d. Dosagem sérica de AST, ALT e creatinina.
- e. Dosagem de ácido úrico.
- f. Dosagem de microalbuminúria - amostra única e se alterada, proteinúria de 24h.
- g. Beta-HCG sérico em mulheres em idade fértil.

### 3.4.5 Monitorização do paciente em uso de HU

Orientar ao paciente e ou familiares a necessidade de monitorização laboratorial mensalmente e clínica, sendo fundamental que o paciente esteja inserido na Unidade Básica para acompanhamento compartilhado.

### 3.4.6 Monitorização clínica

Em toda consulta:

- a. Adesão ao tratamento.
- b. Aferição de: peso, pressão arterial, frequência cardíaca, saturimetria periférica.
- c. Exame clínico completo. Alguns pacientes podem apresentar aumento do baço em decorrência de regeneração esplênica. Nessa situação, a suspensão da medicação será indicada somente se for decorrente de toxicidade pela avaliação dos níveis hematológicos (Hb, reticulócitos, plaquetas e leucócitos).

### 3.4.7 Monitorização laboratorial

Hemograma completo e contagem de reticulócitos:

- a. Até dose de manutenção: a cada 2 semanas.
- b. Após dose de manutenção: a cada 4 semanas.

### 3.4.8 Uso de Hidroxiureia em crianças pequenas

Medidas antropométricas: peso, altura e perímetro cefálico das crianças devem ser monitorados a cada 2 semanas durante os 2 primeiros meses de tratamento ou enquanto a dose estiver sendo ajustada. Quando a criança estiver com sua dose de manutenção, este monitoramento deve ser feito a cada mês.



As crianças e adolescentes com idades entre 9 e 17 meses devem ser submetidas a testes de desenvolvimento neuropsicomotor.

O texto completo sobre HU encontra-se disponível para consulta no Anexo 2.

## 3.5 Atenção à Saúde Bucal

### Assistência em Saúde Bucal

**Anamnese:** Considerar o histórico da doença falciforme e avaliação médica anterior.

**Reconhecer as principais manifestações bucais na Doença Falciforme:**

- Necrose pulpar asséptica: Envolve órgãos com circulação terminal/polpa dental; necrose pulpar em dentes hígidos.
- Neuropatias do nervo mandibular: Presença de parestesia permanente; o quadro pode reverter-se de modo espontâneo.
- Dor orofacial: Decorrente de vaso-oclusão. Manifestam-se como de origem dentária e ATM e em área maxilofacial.
- Atraso em erupção dentária.
- Alteração de coloração gengival: gengiva amarelada – palidez gengival.
- Parestesia em lábio inferior: A retomada da sensibilidade pode levar até 18 meses ou mais.
- Osteomielite: Nível acentuado em pacientes com DF; mandíbula é região de maior risco – principalmente região de molares.

**Adequação do meio:** realizar na primeira consulta, mediante raspagem supragengival e Tratamento Restaurador Atraumático -TRA, restos radiculares e bordos remanescentes coronários sejam arredondados não causando feridas, raspagem com sangramento – antibióticos.

**Analgesia e anestesia:** Pacientes com DF- risco ASA III. Sempre que possível anestesia local. O uso de anestesia produz menos stress para paciente. Sem vasoconstritores em procedimentos menores de rotina, Procedimentos cirúrgicos utilizar vasoconstritores. Procedimentos de longa duração em ambiente hospitalar e se necessário indica-se anestesia geral.

#### 3.5.1 Procedimentos preventivos

1. **Flúor:** Utilização de flúor para bochechos, somente deve ocorrer após avaliação e indicação profissional.
2. **Nutrição e dieta:** importante que pessoas com DF estejam cientes dos prejuízos que o elevado consumo de açúcar pode causar aos dentes.
3. **Selantes:** Levar em consideração o grau de mineralização dos dentes, em especial os molares permanentes.

## 3.5.2 Procedimentos específicos

1. **Tratamento periodontal:** Principal terapia é a anti-infecciosa, quando são executadas raspagens supra e subgingivais e alisamento radicular com devida antibioticoterapia. Constitui passo importante o controle periódico. Raspagens subgingivais e alisamento radicular sob antibioticoterapia.
2. **Tratamento endodôntico:** Pulpotomia, biopulpectomia e necropulpectomia merecem cuidados de antibioticoterapia profilática, respeitadas com rigor, com etapas de antisepsia da cavidade bucal, com bochecho de clorexidina a 0.12% + xilitol, anestesia, isolamento absoluto, remoção de cárie, limpeza da cavidade e obturação.
3. **Tratamento restaurador e reabilitador:** Considerando-se a cárie uma doença infectocontagiosa multifatorial e curso crônico, os tratamentos restauradores e protéticos são importantes para limitar o dano da doença. Cuidado no uso da alta rotação, matrizes e cunhas, para não lesar os tecidos moles.
4. **Tratamento ortopédico funcional/ortodôntico:** Na DF há maior ocorrência de maloclusões do tipo prognatimaxilar classe III e diastemas, por alterações de desenvolvimento. Imprescindível o apoio de fonoaudiologia, paralelo ao tratamento ortopédico funcional. Com a DF pode haver atraso de desenvolvimento ósseo e maturação sexual. Importante completa documentação ortodôntica. Movimentação ortodôntica leve e contínua para ativação, no mínimo 3 semanas.
5. **Tratamento com implantes:** Não há totalmente contra indicações, mas devido aos possíveis riscos de complicações ósseas, devem ser vistos com indicação precisa para cada caso. Não é um tratamento ofertado pela Rede SUS BH, entretanto é necessário orientar o paciente caso ele opte por realizar um tratamento particular.
6. **Traumatismos dento-alveolares:** Não havendo desequilíbrio ou interferência no sistema orgânico das pessoas com DF, pode-se considerar o tratamento minimamente invasivo indicado. O acompanhamento do trauma deve adequar-se ao tipo de trauma, definido pelo cirurgião dentista.
7. **Cirurgias bucais:** Os procedimentos invasivos oferecem maior risco. Exodontias são procedimentos cirúrgicos mais comuns. Pessoas com Doença Falciforme merecem cuidados especiais no pré, trans e pós-operatório.

**Pré-operatório:** Avaliação do CD e Hematologista, paciente bem alimentado e dentes bem escovados, Raio X, antibioticoterapia.

**Transoperatório:** Assepsia do campo operatório, anestesia infiltrativa ou regional, menos traumático possível. Sindesmotomia cuidadosa. Curetagem de alvéolo para remoção de cistos, tecido de granulação, espículas ósseas. Suturar e aplicar gaze umedecida no local cirúrgico por 30 minutos.

**Pós-operatório:** Prescrever antibiótico. Orientação por escrito: ingestão de dieta líquida e pastosa, nas primeiras 24 horas. Aplicar gelo por 30 minutos de 4 em 4 horas, nas primeiras 24 horas. Não bochechar. Não fazer esforço físico. Avaliação clínica no 4º dia após cirurgia. Remover sutura no 8º dia. Avaliação para alta.

### 3.5.3 Terapia medicamentosa

#### 1. Antibióticos

**Até 5 anos:** com uso regular de penicilina, dispensam antibioticoterapia profilática prévia.

**Acima de 5 anos:** Amoxicilina – 50mg/Kg via oral, uma hora antes do procedimento.

**Adultos:** Amoxicilina (2g), via oral, uma hora antes do procedimento. Em caso de alergia à Penicilina, utilizar outros antibióticos, Azitromicina ou Claritromicina, 500 mg, uma hora antes do procedimento.

Antibioticoprofilaxia não deve ser empregada em intervalos menores a 15 dias antecedentes a procedimentos com sangramento, desde o mais simples aos mais complexos.

#### 2. Antiinflamatórios

Indicados após extrações dentárias, em pulpites e pericementites, caso necessário.

Ibuprofeno: Crianças: dosagem – a partir de 6 meses de idade – 20-40mg/kg, 3 a 4 vezes ao dia.

Adultos: dosagem - 400 mg a 600 mg via oral, 3 a 4 vezes ao dia (contraindicado em gestantes e em distúrbios renais e gastrointestinais).

#### 3. Analgésicos

Dipirona: crianças: 1 mg/Kg – 6/6 h – via oral. Adultos: 500mg a 1g 8/8h – via oral.

Dipirona: crianças 1 gota/Kg até dose máxima de 40 gts – por 24 h. Adultos – 500mg 6/6h – por 24 h.

Paracetamol: Adultos – 500 mg a 750 mg – via oral 6/6h – 24 horas.

\*Codeína: Indicado em dores intensas – crianças: 1 mg/Kg – adultos: 30 mg (**\*uso na URGÊNCIA**) até 4 vezes ao dia.

#### 4. Antisséptico bucal – Digluconato de clorexidine - uso indicado antes de todo procedimento bucal, em pós-operatório e como coadjuvante da terapia periodontal. Não indicado em tratamentos de longo prazo. Uso: solução a 0,12%, de 12/12 h por 10 dias.

### 3.5.4 Preservação e controle periódicos

Revisões periódicas avaliadas com os fatores de risco. A sistematização e continuidade dos cuidados para manter as pessoas com DF em boas condições de saúde bucal é fundamental para a garantia da saúde geral.

Manter as crianças com DF sob permanente controle e manutenção, inseridas em programa de saúde bucal.

## 4 Cuidado Assistencial na Média e Alta Complexidade

### Consultas e Exames da Média e Alta Complexidade

Objetivo: ofertar acesso especializado em tempo oportuno para usuários com Doença Falciforme, conforme Linha de Cuidados da Doença Falciforme.

#### Média complexidade

Todas as solicitações de agendamento especializado deverão ser inseridas pelo Centro de Saúde, **sob-regulação, no SISREG da Central dos CEM ou na CMC, justificando “Doença Falciforme”** nas especialidades abaixo:

1. Ginecologia Pré-Natal Alto Risco para Doença Falciforme. Solicitantes: médicos generalistas, ginecologistas e enfermeiros da APS.
2. Especialidades Adulto e Pediátrica: cardiologia, endocrinologia, nefrologia, neurologia, oftalmologia, otorrinolaringologia, ortopedia, pneumologia, urologia.  
Solicitantes: médicos generalistas, clínicos, pediatras da APS; médicos especialistas da Rede própria e Hematologistas do HEMOMINAS.
3. Exames: ecocardiograma adulto e pediátrico, ultrassom abdominal (para adultos) e ultrassom pediátrico (especificando US abdominal para crianças). Solicitantes: médicos generalistas, clínicos, pediatras da APS; médicos especialistas da Rede própria e Hematologistas do HEMOMINAS.

#### Alta complexidade

Todas as solicitações devem ser inseridas pela unidade de atenção secundária solicitante, **sob-regulação, no SISREG/Central Alta Complexidade, destacando “Doença Falciforme”** e o **número do SISREG** que gerou a consulta especializada.

1. Exames: Ressonância Magnética, Tomografia Computadorizada, Cintilografia, Angiorressonância.  
Solicitantes: médicos especialistas da Rede própria e hematologistas do HEMOMINAS.

Quando os exames da Alta Complexidade forem **solicitados pelo hematologista do HEMOMINAS**, usuário deve ser orientado a procurar o **Centro de Especialidades Médicas (CEM)** da sua Regional para realizar o cadastro no SISREG/ Central Alta Complexidade.

## 5 Atenção ao usuário com Doença Falciforme nas Unidades de Pronto Atendimento (UPAs) e Hospitais

### 5.1 Urgências e Emergências em Doença Falciforme

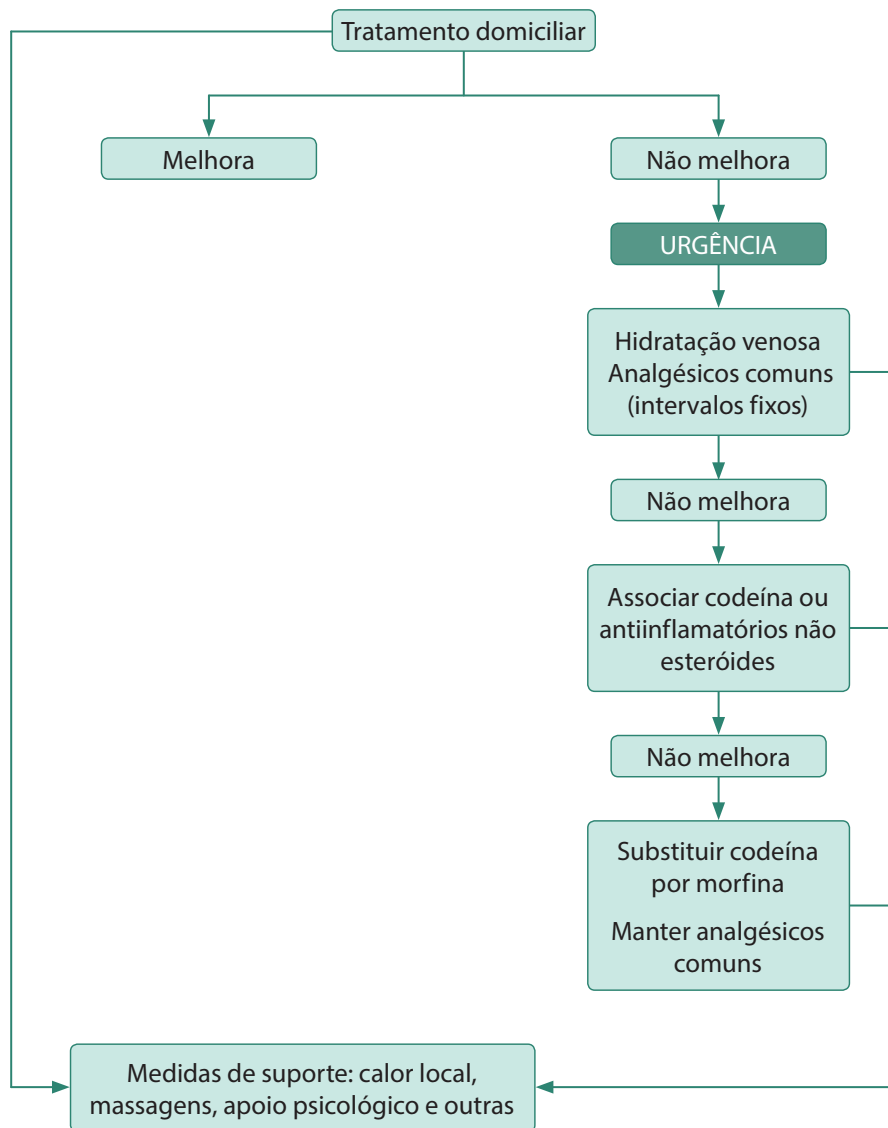
1. Origem do encaminhamento: Centros de Saúde, Unidades da Rede Complementar, HEMOMINAS ou por procura espontânea.
2. Identificação do usuário na Recepção: inclui Documento de Identidade, a Carteira de Identificação do Paciente com Doença Falciforme e o encaminhamento da Unidade de origem.
3. Fluxo interno de comunicação da Recepção com os profissionais Enfermeiros da Classificação de Risco de forma a identificar ser o usuário com Doença Falciforme.
4. É importante que os profissionais da Classificação de Risco identifiquem os sinais e sintomas de urgências e emergências da Doença Falciforme (Quadros 1, 2 e 3), direcionando a assistência de acordo com Diretrizes norteadas pelo Protocolo Nacional de Atendimento Integral às Pessoas com DF.
5. A classificação de risco para usuário com Doença Falciforme com quadro clínico indicativo de Urgência será classificado, no mínimo, como AMARELO.
6. Todo paciente com diagnóstico de Doença Falciforme, em atendimento nas Unidades de Pronto Atendimento em Belo Horizonte, terão direito a presença de acompanhante que deverá seguir as “normas de acesso e informações para acompanhantes nas UPAs”.

Inicialmente será avaliado o CBA (*Circulation, Breathing, Air* – circulação, respiração, via aérea) que, se comprometido, indica risco imediato do paciente perder a vida. Trata-se de uma emergência, o paciente será classificado como **vermelho** e será imediatamente atendido pelo médico.

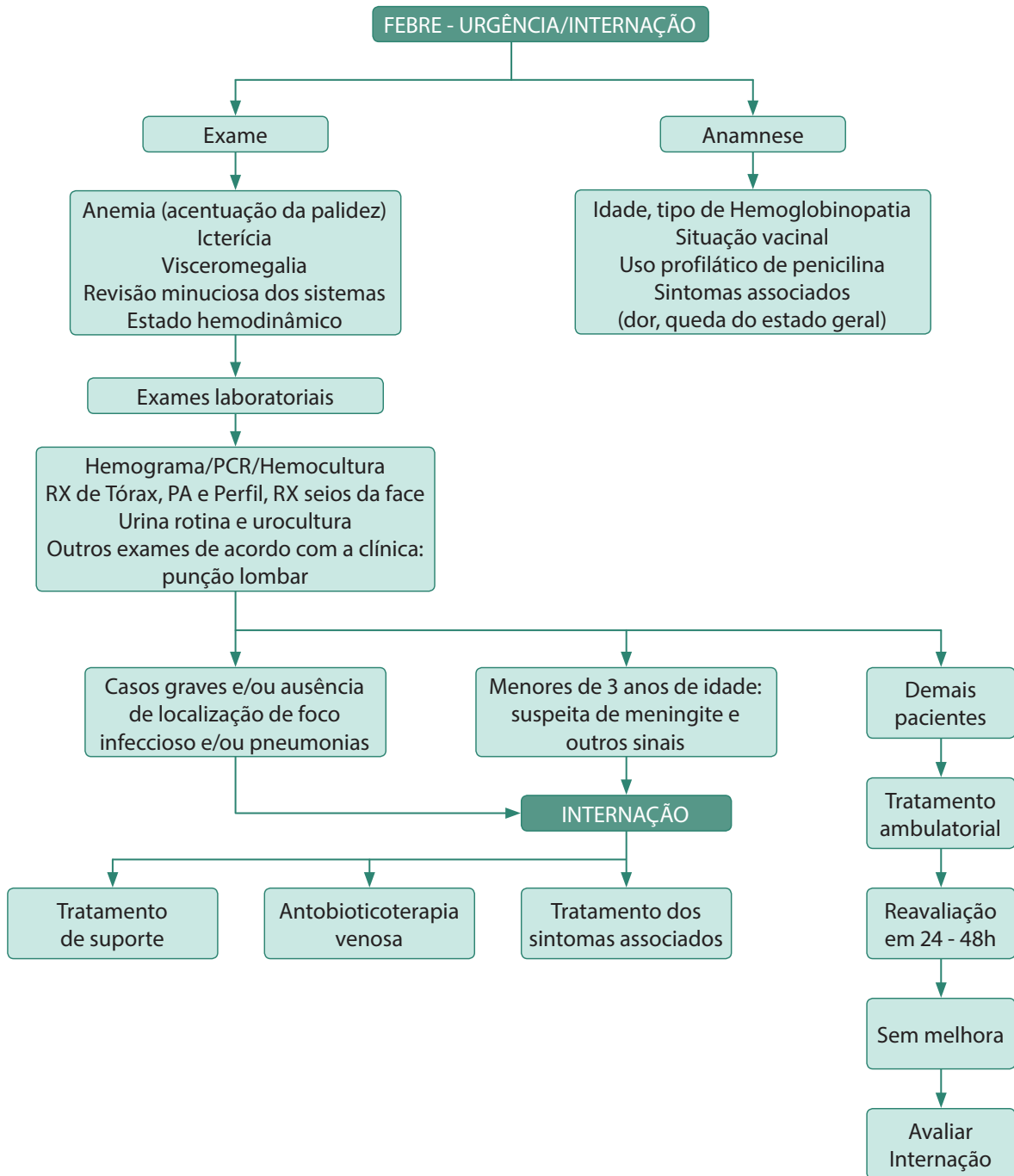
É urgência maior, classificada como **laranja** aquele caso com risco de perder órgão ou função, sequela grave ou sofrimento intenso. Deverá ser atendido pelo médico em até 10 minutos.

Paciente com urgência será classificado como amarelo e deverá ser atendido em até 1 hora.

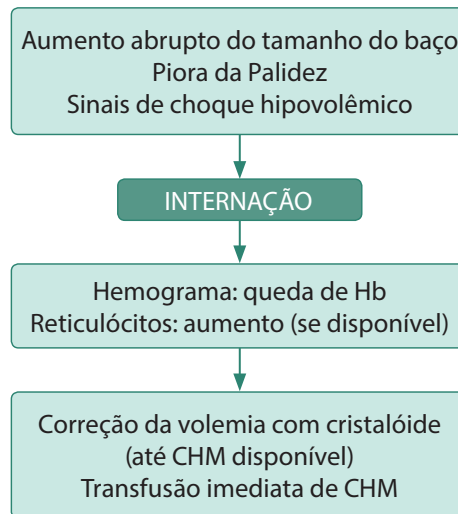
## 5.1.1 Crises de dor



## 5.1.2 Infecções



### 5.1.3 Sequestro Esplênico Agudo (SEA)



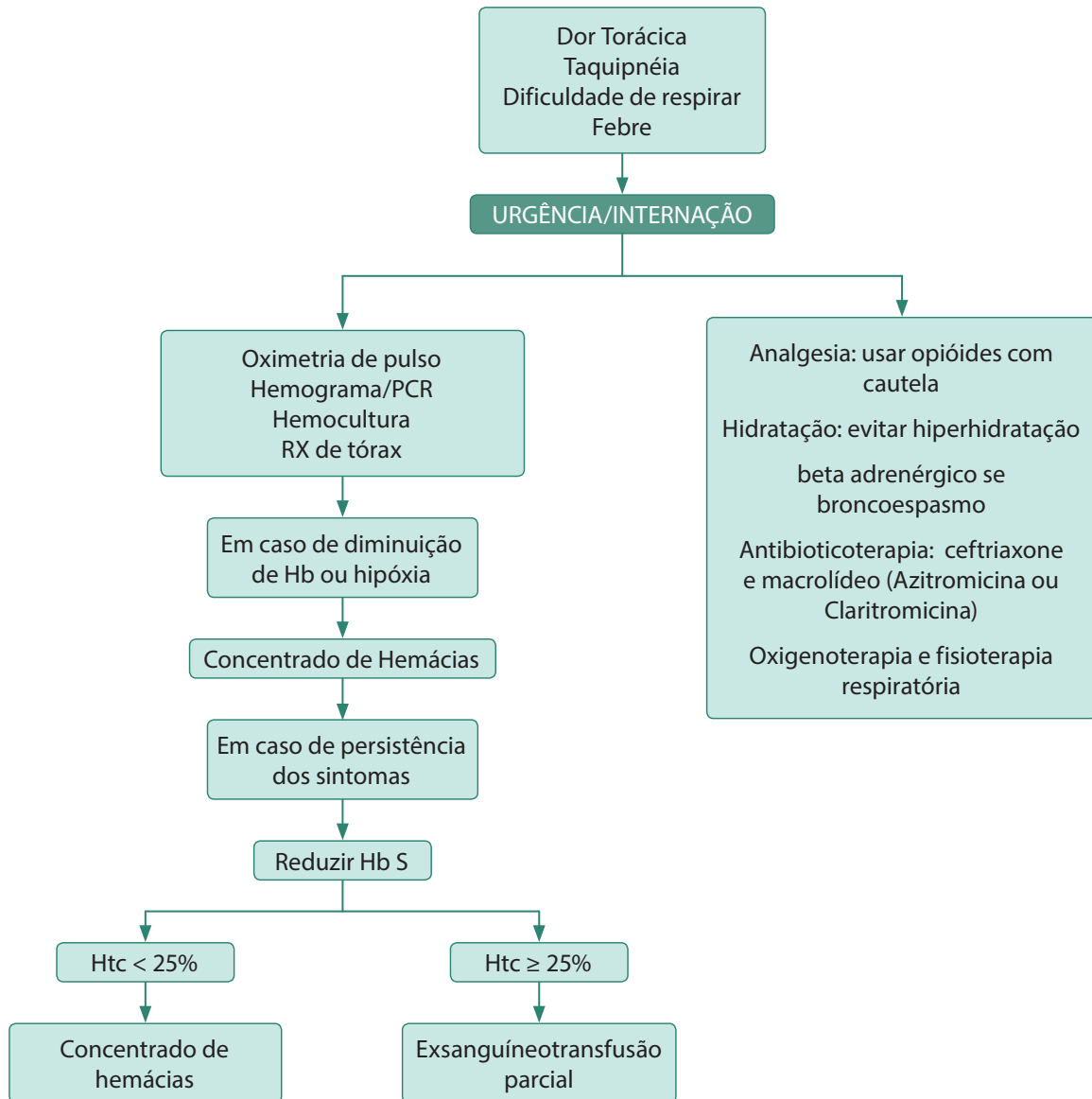
Paciente com indicação de hemotransfusão deve ser encaminhado para serviço de referência.

- Queda de Hb de, pelo menos 2,0 g/dL do valor basal
- Crise aplásica
- Sequestro esplênico
- Síndrome torácica aguda
- Hipóxia crônica
- Cansaço e dispnéia com Hb abaixo dos níveis basais
- Falência cardíaca

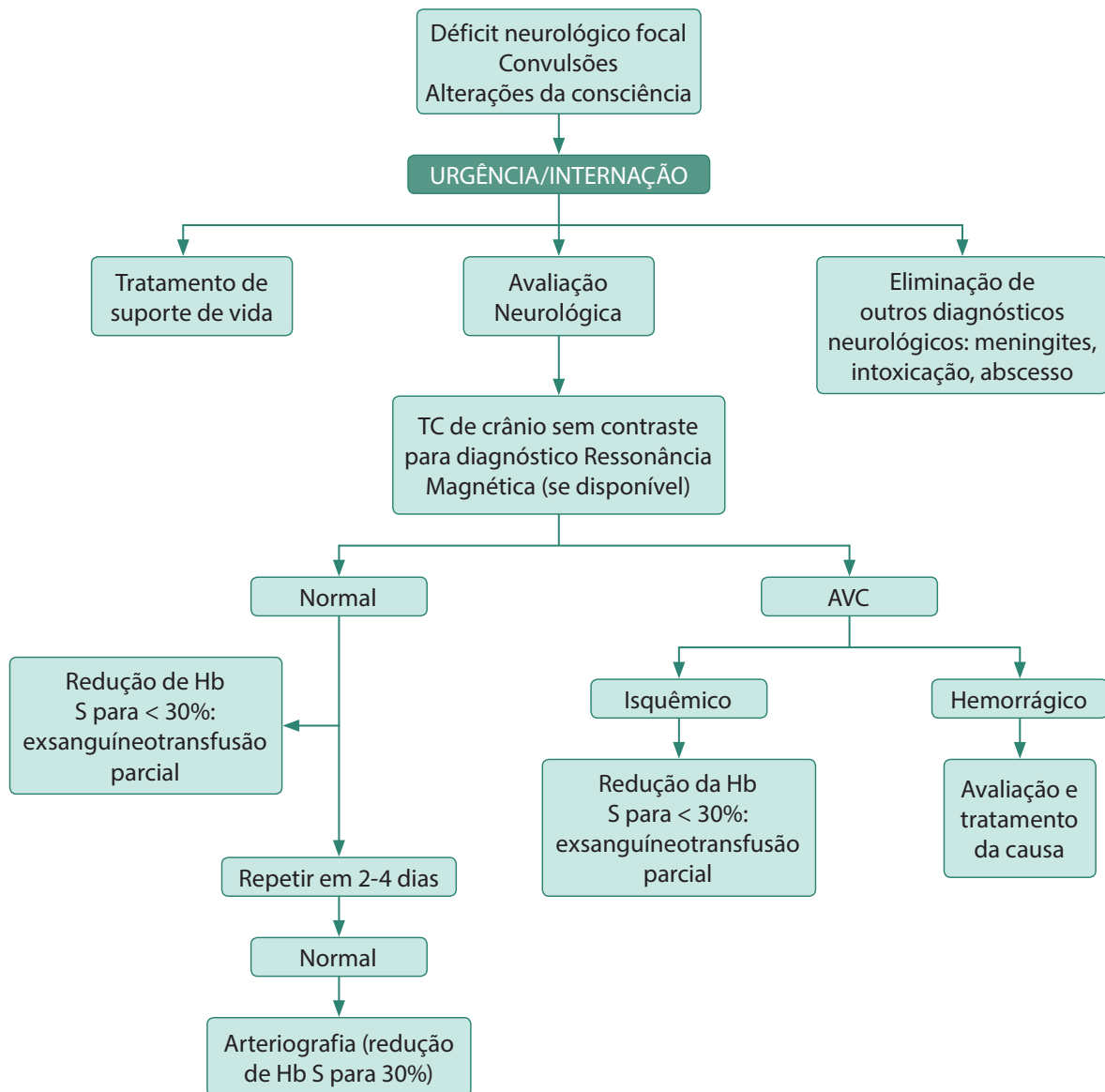
**OBSERVAÇÃO:** Em condições ideais, transfusões de hemácias EM DOENÇA FALCIFORME são desleucocitadas e fenotipadas, se paciente puder esperar, discutir sempre o caso com Serviço de Hemoterapia do hospital (RT), onde o paciente estiver internado e se necessário, médico de plantão da Fundação Hemominas e serviço de Hemoterapia da Fundação Hemominas. Em caso de extrema urgência, risco de morte ou complicações graves, não terá condições de esperar bolsas fenotipadas, nesse caso, o médico RT da unidade hospitalar onde o paciente estiver internado, irá disponibilizar o melhor fenótipo possível para o paciente, verificando se este é aloimunizado ou não.



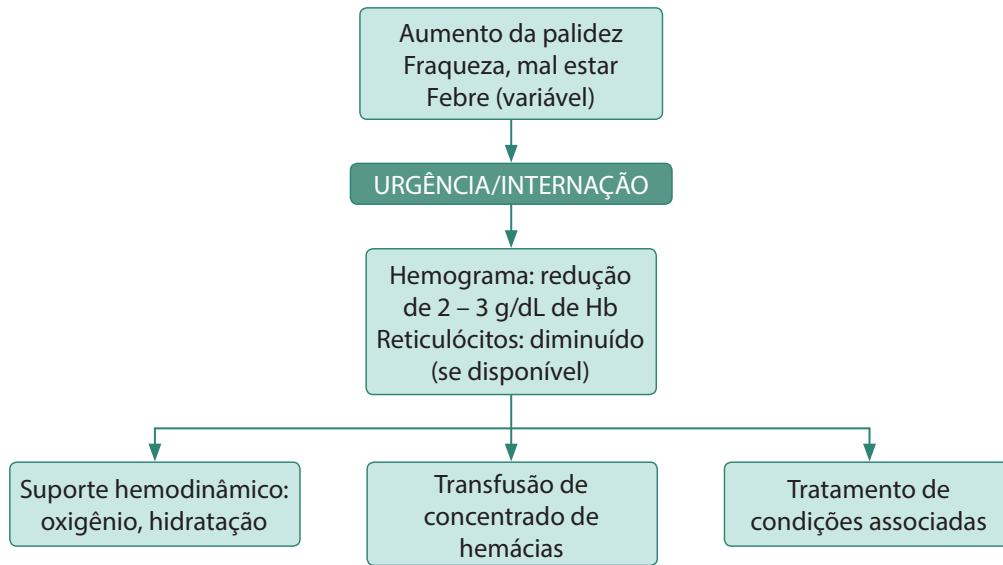
### 5.1.4 Síndrome Torácica Aguda (STA)



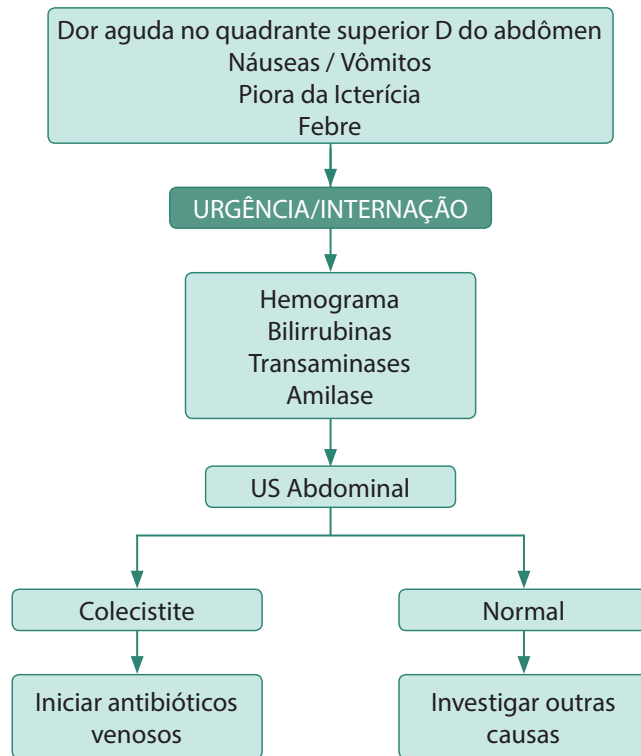
## 5.1.5 Acidente Vascular Cerebral (AVC)



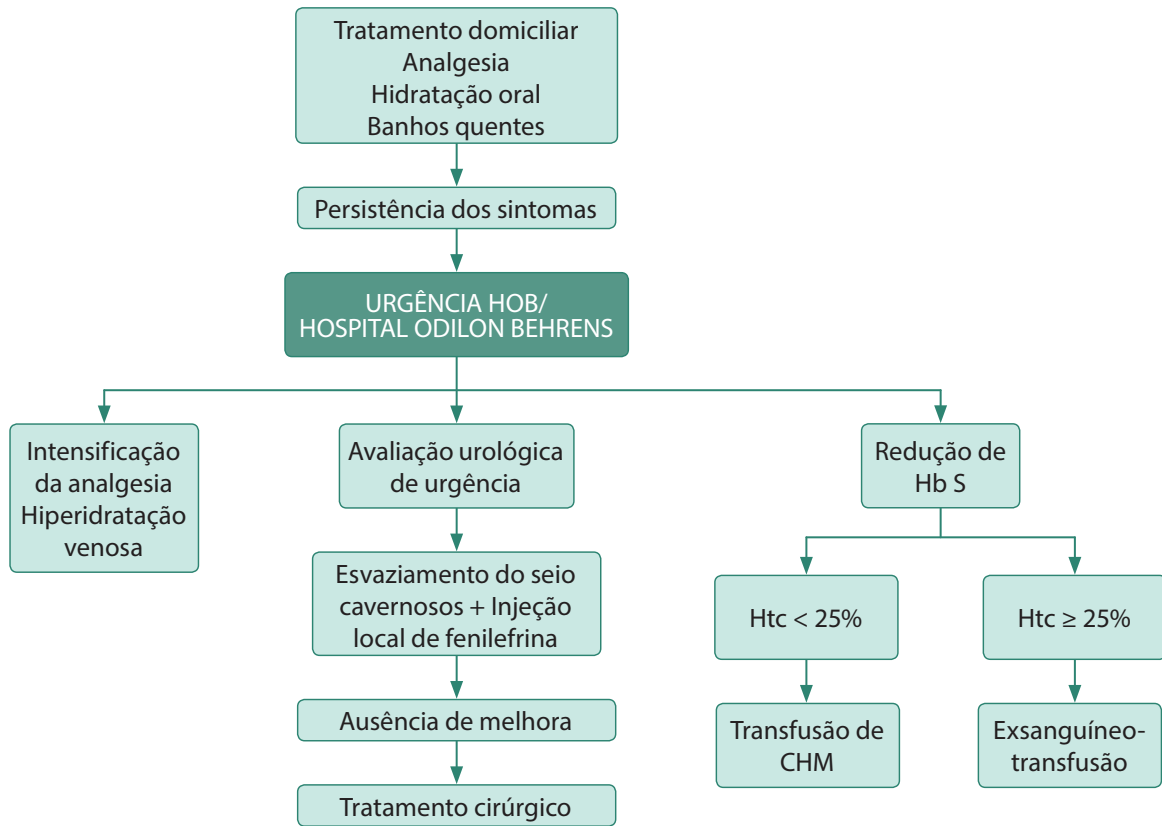
## 5.1.6 Crise aplásica



## 5.1.7 Colecistite

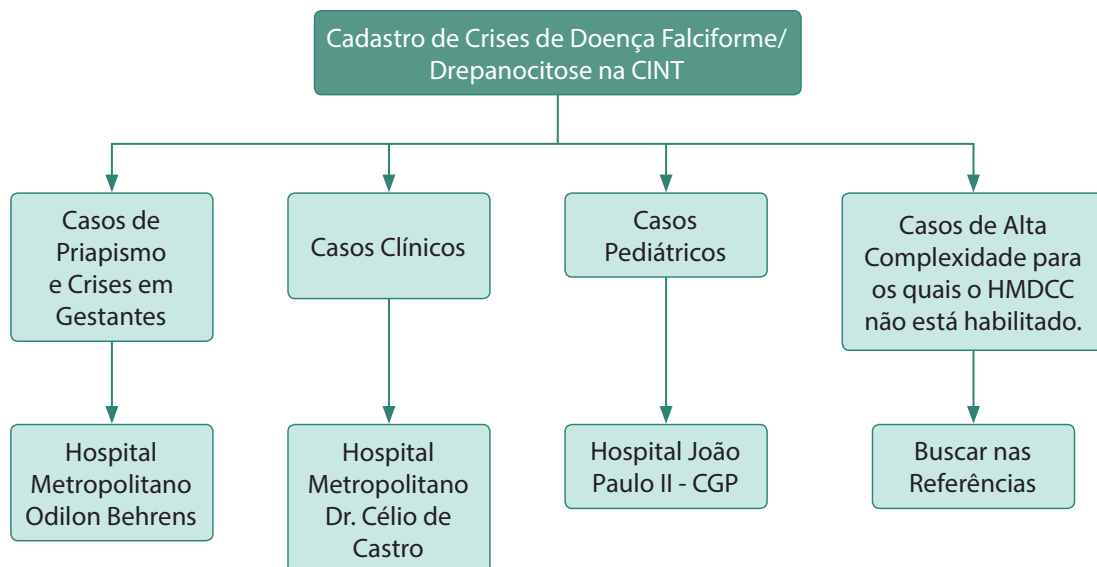


## 5.1.8 Priapismo

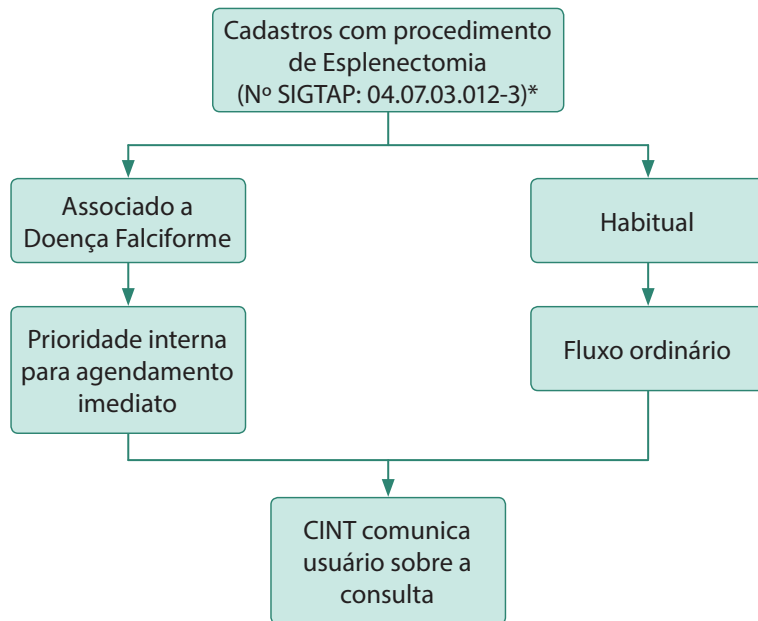


## 5.1.9 Fluxo de internação para Doença Falciforme

1. Belo Horizonte é referência principalmente para a região metropolitana.
2. As outras regiões do Estado têm condições de resolver a grande maioria dos casos, a não ser que o procedimento solicitado seja de alta complexidade e referência em Belo Horizonte.
3. O médico regulador avalia se há algum motivo técnico ou falta de recurso temporário para quem está solicitando.
4. **Os casos de emergência serão solicitados inicialmente por nossas UPAs na grade de sua referência, de acordo com o pactuado na Grade de Urgência.**
5. Para os casos cadastrados na CINT, o fluxo é o seguinte:



## 5.1.10 Fluxo para esplenectomia



\*Observação: verificar no SIGTAP se houve atualização do número do procedimento.

## 6 Anexos e quadros

### ANEXO I Exames e interconsultas preconizadas para Doença Falciforme

Avaliação	Periodicidade	Unidade Solicitante - Executante
Avaliação Odontológica	Semestral	Centro de Saúde
Consulta com Cardiologista – inclui PSAP e ECG	Bianual a partir de 5 anos ou quando necessário	Encaminhamento pelo Centro de Saúde e HEMOMINAS para Rede Especializada
Consulta com Endocrinologista	A partir da adolescência ou quando necessário	Encaminhamento pelo Centro de Saúde e HEMOMINAS para Rede Especializada
Consulta com Nefrologista	A critério médico	Encaminhamento pelo Centro de Saúde e HEMOMINAS para Rede Especializada
Consulta com Neurologista	Casos especiais - AVC	Encaminhamento pelo Centro de Saúde e HEMOMINAS para Rede Especializada
Consulta com Oftalmologista	Anual > de 5 anos	Encaminhamento pelo Centro de Saúde e HEMOMINAS para Rede Especializada
Consulta com Ortopedista	A partir da adolescência ou quando necessário	Encaminhamento pelo Centro de Saúde e HEMOMINAS para Rede Especializada
Consulta com Pneumologista – inclui RX de tórax, teste de função pulmonar, saturimetria e teste de caminhada se necessário	Bianual a partir de 5 anos ou quando necessário	Encaminhamento pelo Centro de Saúde e HEMOMINAS para Rede Especializada
Dosagem de LDH (mede índice de hemólise e gravidade da doença)	Inicial com 6 meses e anualmente	Centro de Saúde
Dosagem de hemoglobina fetal	Anualmente, a partir de 12 meses, até 5 anos de vida e no monitoramento da Hidroxiureia	Fundação Hemominas
Doppler transcraniano	Anual, a partir dos 2 anos até 18 anos	Fundação Hemominas
Eletroforese de hemoglobina	Inicial e com 6 meses de idade	Fundação Hemominas
Fenotipagem eritrocitária	Após 1 ano de idade ou S/N	Fundação Hemominas
Ferritina	Anual	Fundação Hemominas/Centro de Saúde
Ferro sérico, capacidade de ligação, Índice de saturação	Oitavo mês de vida ou se necessário	Fundação Hemominas/Centro de Saúde
Função hepática (transaminases, bilirrubinas, fosfatase alcalina, GGT e tempo de protrombina)	Anual ou, se necessário, a cada 3 meses se uso de Hidroxiureia ou quelante de ferro	Centro de Saúde
Função renal (uréia, creatinina, ácido úrico, íons, microalbuminúria, proteinúria e urina rotina)	Anual ou a cada 3 meses, se uso de Hidroxiureia ou quelante de ferro	Centro de Saúde
Hemograma com reticulócitos	A cada consulta*	Fundação Hemominas/Centro de Saúde
Pesquisa de anticorpos irregulares	Inicial, antes e após cada transfusão de hemácias	Fundação Hemominas
Sorologia para HIV; hepatite B, C; HTLVI-II; Chagas; sífilis	Anual ou semestral para os pacientes transfundidos	Fundação Hemominas
Ultrassonografia abdominal	Anual a partir de 5 anos	Encaminhamento pelo Centro de Saúde e HEMOMINAS para Rede Especializada



## Anexo 2 Hidroxiureia em Doença Falciforme

A Hidroxiureia (HU) é a única medicação que efetivamente mostrou um impacto na melhora da qualidade de vida dos pacientes com DF, reduzindo o número de crises vaso-oclusivas, número de hospitalização, tempo de internação, menor necessidade de transfusão de hemácias e ocorrência de síndrome torácica aguda (STA). É um agente quimioterápico citotóxico utilizado para o tratamento de neoplasias hematológicas desde 1967. Na Anemia Falciforme vem sendo usada desde 1995.

A HU tem vários efeitos diretos no mecanismo fisiopatológico da doença falciforme, tais como: aumento da produção de hemoglobina fetal, melhora da hidratação eritrocitária, diminuição do número dos neutrófilos, maior produção de óxido nítrico e diminuição da expressão de moléculas de adesão.

As principais desvantagens do uso da HU são a necessidade de monitoramento frequente dos efeitos citotóxicos do fármaco, além disso, o potencial carcinogênico e teratogênico do fármaco tem um peso maior na hora de prescrição para as gestantes.

Além da vantagem de administração oral, a Hidroxiureia é um medicamento seguro, de fácil controle, apresenta poucos efeitos adversos e efeito mielossupressor facilmente detectável e reversível após a suspensão do uso da mesma.

Diante da eficácia e efetividade da Hidroxiureia na doença falciforme é consenso a utilização desse medicamento, salientando que os riscos relacionados às complicações secundárias à doença falciforme são muito mais elevados e graves que os riscos relacionados aos efeitos adversos do fármaco.

### I Indicações de uso de Hidroxiureia em Doença Falciforme

Preencher pelo menos um dos seguintes critérios nos últimos 12 meses:

- Três ou mais episódios álgicos agudos com necessidade de atendimento médico hospitalar ou comprovada incapacidade produtiva (escola/trabalho).
- Dois episódios de síndrome torácica aguda (STA) definida como a presença de infiltrado pulmonar recente, não atelectásico, envolvendo pelo menos um segmento pulmonar completo, acompanhado de dor torácica, temperatura superior a 38,5 °C, taquipnéia, sibilos, ou tosse em paciente com DF; ou
- Um episódio de STA que necessitou de O<sub>2</sub> ou transfusão sanguínea ou
- Um episódio de STA que necessitou de internação em unidade de tratamento intensivo.
- Um episódio de priapismo grave ou priapismo recorrente;
- Necrose isquêmica óssea.
- Insuficiência renal.
- Proteinúria de 24 h maior ou igual a 1 g.
- Anemia grave e persistente (Hb menor que 6 g/dL em três dosagens no período de 3 meses).
- Desidrogenase láctica (DHL) elevada duas vezes acima do limite superior nas crianças ou adolescentes e acima de três vezes do limite superior no adulto.
- Alterações no eco-Doppler transcraniano acima de 160 e até 200 cm/s.

- Retinopatia proliferativa; ou
- Quaisquer outras situações em que haja comprovação de lesão crônica de órgão(s).

## 1.2 Crianças pequenas com doença falciforme

Conforme Portaria atual, as indicações em crianças pequenas, acima de 9 meses de idade são as seguintes:

- Dactilite (no primeiro ano de vida).
- Concentração de Hb menor que 7 g/dL (média de 3 valores fora de evento agudo); ou
- Contagem de leucócitos maior que 20.000/mm<sup>3</sup> (média de 3 valores fora de evento agudo).

## 2 Critérios de exclusão

- Hipersensibilidade à HU.
- Não apresentar níveis aceitáveis para o início do tratamento: contagem de neutrófilos inferior a 2.000 mm<sup>3</sup>, plaquetas inferiores a 80.000mm<sup>3</sup>, reticulócitos inferior a 80.000mm<sup>3</sup> (quando hemoglobina menor que 8 g/dL) e hemoglobina menor que 4,5g/dL.
- Gestação: o uso de HU deve ser descontinuado três a seis meses antes da gestação devido aos possíveis efeitos teratogênicos do fármaco.
- Aleitamento materno: como a HU é excretada no leite humano, cabe decidir ou pela interrupção do aleitamento ou pela suspensão do uso do fármaco, levando-se em consideração a importância do tratamento para a mãe.

## 3 Processo de solicitação da medicação na Secretaria Estadual de Saúde (Medicamentos Excepcionais)

O médico assistente do paciente da Fundação Hemominas irá avaliar a necessidade do uso da Hidroxiureia, conforme as indicações estabelecidas pela Portaria e irá fazer relatório médico, solicitações de exames laboratoriais recentes (hemograma, plaquetas, reticulócitos, Beta-HCG sérico em mulheres em idade fértil, eletroforese de hemoglobina, sorologias de Hepatites B e C, HIV, função renal e hepática, ácido úrico, microalbuminúria amostra única).

O médico assistente da Fundação Hemominas irá preencher o formulário de medicamentos excepcionais da SES e o paciente de posse dessa documentação e exames laboratoriais recentes e documentos pessoais irá dar entrada na SES para conseguir o medicamento.

## 4 Posologia

Dose inicial: 15mg/Kg/dia, por via oral, em dose única (usar o peso real ou o ideal, aquele que for menor). Aumentar em 5 mg/kg/dia a cada 4 semanas até atingir a dose máxima de 35 mg/kg/dia ou a ocorrência de toxicidade hematológica ou outros efeitos adversos graves.

Exames iniciais (antes do tratamento)

- Hemograma com contagem de plaquetas e reticulócitos para avaliar a inclusão e toxicidade da HU.
- Eletroforese de Hb com dosagem de HbF – para avaliar os efeitos benéficos do tratamento.
- Sorologias para hepatite B, hepatite C e HIV.
- Dosagem sérica de AST, ALT e creatinina.
- Dosagem de ácido úrico.
- Dosagem de microalbuminúria - amostra única e se alterada, proteinúria de 24h.
- Beta-HCG sérico em mulheres em idade fértil.

## 5 Monitorização

Orientar ao paciente e ou familiares a necessidade de monitorização laboratorial mensalmente e clínica, sendo fundamental que o paciente esteja inserido na Unidade Básica para ser acompanhado também, sendo importante que haja acompanhamento e monitorização laboratorial do medicamento.

### 5.1 Monitorização clínica

Em toda consulta:

- Adesão ao tratamento.
- Aferição de: peso, pressão arterial, frequência cardíaca, saturimetria periférica.
- Exame clínico completo. Alguns pacientes podem apresentar aumento do baço em decorrência de regeneração esplênica. Nessa situação, a suspensão da medicação será indicada somente se for decorrente de toxicidade pela avaliação dos níveis hematológicos (Hb, reticulócitos, plaquetas e leucócitos).

### 5.2 Monitorização laboratorial (consultar Tabela I)

Hemograma completo e contagem de reticulócitos:

- Até dose de manutenção: a cada 2 semanas.
- Após dose de manutenção: a cada 4 semanas.

### 5.3 Uso de Hidroxiureia em crianças pequenas

Medidas antropométricas: peso, altura e perímetro cefálico das crianças devem ser monitorados a cada 2 semanas durante os 2 primeiros meses de tratamento ou enquanto a dose estiver sendo ajustada. Quando a criança estiver com sua dose de manutenção, este monitoramento deve ser feito a cada mês. As crianças com idades entre 9 e 17 meses devem ser submetidas a testes de desenvolvimento neuropsicomotor.

## 6 Conduta durante a ocorrência de toxicidade

A HU deve ser descontinuada até a recuperação hematológica, renal, hepática ou gastrointestinal. A dose de reinício da terapêutica é de 5 mg/kg menor que a dose que estava utilizando quando apresentou a intoxicação, seguindo os mesmos critérios de controle 33 até a dose máxima tolerada para cada específico, que poderá ser de 20, 25 ou 35 mg/kg/dia.

Em caso de toxicidade confirmada pelo hemograma, verificar a tabela de ajuste da dose diária de Hidroxiureia, conforme valores de hemoglobina, plaquetas, leucócitos (neutrófilos – segmentados) – Tabela I.

Tabela I - Ajuste da dose diária de Hidroxiureia, de acordo com a contagem de neutrófilos, plaquetas, nível da hemoglobina e reticulócitos.

Níveis hematológicos	Suspender até atingir os níveis aceitáveis para reiniciar a medicação	Manter e observar	Iniciar, reiniciar e reajustar até a DMT*
Neutrófilos (mm <sup>3</sup> )	< 2000	2.000 - 2.500	> 2.500
Hemoglobina (g/dL)	< 4,5	4,5 - 5,3	>5,3
Plaquetas (mm <sup>3</sup> )	< 80.000	80.000 - 95.000	> 95.000
Reticulócitos** (mm <sup>3</sup> )	< 80.000	80.000 - 95.000	> 95.000

\* DMT = dose máxima tolerada.

\*\* A contagem de reticulócitos se faz necessária até que a Hb atinja um valor maior que 9 g/dL.

Creatinina, AST e ALT: considera-se toxicidade renal quando a dosagem de creatinina é superior a 50% ao valor basal e toxicidade hepática quando o valor de ALT é maior que duas vezes o limite superior.

- Até dose de manutenção: a cada 4 semanas.
- Após dose de manutenção: a cada 12 semanas.

### Observação:

Devido aos possíveis efeitos adversos do fármaco, a relação entre risco e o benefício deve ser cuidadosamente avaliada.

- Uricosúria: uso de HU pode aumentar os níveis séricos de ácido úrico. Em pessoas com níveis basais acima do limite normal estes valores devem ser monitorados mensalmente.
- Ácido fólico: a HU produz macrocitose, dificultando a suspeita laboratorial de deficiência de ácido fólico. Desta forma, recomenda-se o uso profilático de 5mg/dose de ácido fólico, três vezes por semana.
- Interações medicamentosas: não há estudos suficientes sobre interação entre HU e outros medicamentos. Portanto, o uso concomitante de outros fármacos, principalmente os que também possam produzir depressão da medula óssea, deve ser cuidadosamente monitorizado.
- Pacientes HIV positivos: a Hidroxiureia aumenta o risco de neuropatia periférica, pancreatite e insuficiência hepática, principalmente quando associada a antirretrovirais como didanosina e estavudina. Em pacientes HIV positivos que apresentem quadro de pancreatite ou toxicidade hepática durante o uso de Hidroxiureia, esta deverá ser suspensa e o seu uso contraindicado.

- Sorologia positiva para hepatite B e C: as provas de função hepática devem ser monitoradas mensalmente durante o uso da HU; no caso de insuficiência hepática não há recomendação de ajuste da dose. O uso de HU pode diminuir os efeitos colaterais provocados por fármacos antivirais usados no tratamento das hepatites.
- Insuficiência renal: embora poucos estudos tenham avaliado o uso de HU em pessoas com insuficiência renal, recomenda-se o ajuste de dose conforme o valor de depuração da creatinina:
  - 10 - 50mL/min administrar 50% da dose.
  - <10 mL/min administrar 20% da dose.

É recomendável a avaliação em conjunto com o nefrologista. Pessoas em hemodiálise devem receber HU após o procedimento.

## 7 Consentimento informado

É obrigatória a anuência do paciente, ou de seu responsável legal, dos potenciais riscos e efeitos colaterais relacionados ao uso do medicamento preconizado, o que deverá ser formalizada por meio da assinatura de Termo de Esclarecimento e Responsabilidade em três cópias: uma será digitalizada no prontuário médico eletrônico da Fundação Hemominas, uma cópia deverá ser encaminhada juntamente com o processo de solicitação da medicação na Secretaria Estadual de Saúde (Medicamentos Excepcionais) e a terceira deverá ser entregue para o paciente ou seu responsável legal.

## Quadro I Sinais de alarme na criança com Doença Falciforme

Aumento súbito da palidez
Aumento do baço ou fígado
Distensão abdominal
Dispnéia
Febre
Tosse
Impossibilidade de ingerir líquidos
Desidratação
Piora da icterícia
Hematúria
Priapismo
Vômitos
Dor refratária
Alterações Neurológicas: Convulsões letargia, fraqueza muscular, mudança de comportamento

Fonte: Rev. Bras. Hematologia e Hemoterapia.

## Quadro 2 Principais síndromes de dor aguda e crônica na doença falciforme

Síndromes de dor aguda	Síndromes de dor crônica
Síndrome torácica aguda	Artrite
Colelitíase	Artropatia
Síndrome mão-pé	Necrose asséptica
Episódios dolorosos	Úlceras de perna
Priapismo	Colapso do corpo vertebral
Síndrome do quadrante superior direito	
Sequestro esplênico	

Fonte: Rev. Bras. Hematologia e Hemoterapia.

## Quadro 3 Formas mais frequentes de crises vaso-oclusivas associadas à doença falciforme

Intercorrências	Quadro clínico	Características especiais
Crise álgica	Início abrupto Em qualquer área do corpo Imprevisível	Recorrente Grande variabilidade Em todas as idades
Dactilite	Edema doloroso das mãos e dos pés. Infarto simétrico (metacarpo e metatarso)	Frequente na infância Frequente como primeira manifestação da doença
Inflamação aguda da articulação	Edema Dor articular Infarto simétrico Infecção	Acompanha dactilite Artrite séptica é rara
Síndrome Torácica Aguda	Dor torácica Febre Taquipneia Hipóxia Infiltração pulmonar Infarto ou infecção	Morbidade na criança Mortalidade no adulto
Sequestro esplênico	Dor no quadrante superior esquerdo Palidez Anemia aguda Baço aumentado	Choque hipovolêmico na criança Raro e insidioso no adulto
Sequestro hepático	Dor no quadrante superior direito Palidez Anemia aguda Fígado aumentado	Mais frequente em adulto
Dor abdominal	Icterícia Sequestro esplênico Colelitíase Infarto mesentérico Síndrome quadrante superior	Pode ser manifestação da síndrome torácica aguda
Priapismo	Ereção dolorosa do pênis	Agudo Crônico e intermitente
Necrose avascular do fêmur ou do úmero	Dor constante e prolongada Infarto ósseo	A fisioterapia é útil para reduzir a dor e manter a função do membro afetado
Dor crônica neuropática	Sem causa aparente Lancinante	Raramente é lembrada em Doença Falciforme Estado crônico de dor

Fonte: Rev. Bras. Hematologia e Hemoterapia.



## Referências bibliográficas

1. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Doença Falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Brasília: 2015.
2. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de Educação em Saúde. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2008.
3. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Doença Falciforme. Atendimento Odontológico: Capacidade Instalada dos Hemocentros Coordenadores. Brasília: 2015.
4. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Secretaria de Gestão Estratégica e Participativa e ao Controle Social. Política Nacional de Saúde Integral da População Negra: uma política do SUS/Ministério da Saúde, Secretaria de Gestão Estratégica e Participativa e ao Controle Social, 3ª. ed. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2017.
5. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Doença Falciforme: Enfermagem nas urgências e emergências: a arte de cuidar. Brasília: 2015.
6. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Secretaria de Atenção à Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Portaria Conjunta nº 05, de 19 de fevereiro de 2018. . Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes. Terapêuticas da Doença Falciforme.
7. CEHMOB-MG [et al.]. Manual de acompanhamento da gestante com doença falciforme. Belo Horizonte: NUPAD/ FM /UFMG, 2009.
8. CEHMOB-MG. Manual do álbum seriado: doença falciforme, um problema nosso, como reconhecer e tratar. 1ª ed. Belo Horizonte: NUPAD/ FM /UFMG, 2009.
9. CEHMOB-MG. Protocolo de Atendimento aos Eventos Agudos da Doença Falciforme. Belo Horizonte: 2005.
10. CEHMOB-MG. Manual de Acompanhamento da Gestante com Doença Falciforme. Belo Horizonte: 2009.
11. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Doença Falciforme Orientação Sobre o Uso de Sulfato ferroso em Crianças. Brasília: 2015.
12. FUNDAÇÃO HEMOMINAS. Construindo um fluxo e linha de cuidados para usuários com doença falciforme no estado de Minas Gerais. Belo Horizonte: 2019.
13. SECRETARIA MUNICIPAL DE BELO HORIZONTE. Protocolo de Pré-Natal e Puerpério. Belo Horizonte: 2016.

