

Atenção à Saúde da Criança



CEHMOB-MG

Centro de Educação
e Apoio para
Hemoglobinopatias

Doença Falciforme

**CEHMOB-MG - Centro de Educação e Apoio para
Hemoglobinopatias de Minas Gerais.**

Reprodução em formato reduzido do capítulo original "A Trissem Neonatal Positiva" da publicação "Atenção à Saúde da Criança", autorizada pela SES-MG.



Atenção à Saúde da Criança



1ª Edição

SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DE MINAS GERAIS

Belo Horizonte, 2005

GOVERNO DO ESTADO DE MINAS GERAIS

Governador
Aécio Neves da Cunha

SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DE MINAS GERAIS

Secretário
Marcus Vinícius Caetano Pestana da Silva

SUPERINTENDÊNCIA DE ATENÇÃO À SAÚDE

Superintendente
Benedito Scaranci Fernandes

DIRETORIA DE NORMALIZAÇÃO DE ATENÇÃO À SAÚDE

Diretor
Marco Antônio Bragança de Matos

PROGRAMA VIVA VIDA

Coordenadora
Marta Alice Venâncio Romanini

PRODUÇÃO, DISTRIBUIÇÃO E INFORMAÇÕES

SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DE MINAS GERAIS
Superintendência de Atenção à Saúde
Diretoria de Normalização de Atenção à Saúde
Programa Viva Vida

APORTE FINANCEIRO

PPI Vigilância em Saúde/Superintendência de Epidemiologia/SESMG

ENDEREÇO

Av. Afonso Pena, 2.300 - Funcionários
CEP 30130 007
Telefone (31) 3261-7742
FAX (31) 3261-6192
E-mail: secr.ses@saude.mg.gov.br
Site: www.saude.mg.gov.br
1ª Edição. 2005

WA Minas Gerais. Secretaria de Estado da Saúde. Atenção
320 à saúde da Criança. Maria Regina Viana et al. Belo
MI Horizonte: SAS/DNAS, 2004. 224p.:il.
AT

1. Saúde da criança. 2. Criança vítima de violência -
Atendimento. 3. Infância - Patologias. 4. Programa Viva
Vida. I. Título

Atenção à Saúde da Criança

AUTORES

Claudia Regina Lindgren Alves

Cristina Gonçalves Alvim

Heloísa Santos Junqueira

Lúcia Maria Horta Figueiredo Goulart

Luciano Soares Dias

Maria Elizabeth Neves Magalhães

Maria Regina de Almeida Viana

Rosilene Miranda Barroso da Cruz

Tatiana Mattos do Amaral

Zeína Soares Moulin

EQUIPE RESPONSÁVEL

ORGANIZADORES

Marco Antônio Bragança de Matos

Marta Alice Venâncio Romanini

CONSULTORES

Maria Emi Shimazak

AUTORES

Claudia Regina Lindgren Alves

Cristina Gonçalves Alvim

Heloísa Santos Junqueira

Lúcia Maria Horta Figueiredo Goulart

Luciano Soares Dias

Maria Elizabeth Neves Magalhães

Maria Regina de Almeida Viana

Rosilene Miranda Barroso da Cruz

Tatiana Mattos do Amaral

Zeína Soares Moulin

COLABORADORES

Benedito Scaranci Fernandes

Gláucia Manzan Queiroz de Andrade

Jandira Aparecida Campos Lemos

Juliana Sartorelo Carneiro Bittencourt Almeida

Marcos Carvalho Vasconcelos

Maria Cândida F. Bouzada Viana

Maria Tereza da Costa Oliveira

Mitiko Murao

Paulo Augusto Moreira Camargos

Este documento é uma reprodução, em formato reduzido, do capítulo original 3.7 - “A Triagem Neonatal Positiva” da publicação “Atenção à Saúde da Criança”, autorizada pela Secretaria de Estado de Saúde de Minas Gerais. Tal publicação foi originalmente editada em 2005 e reúne diretrizes e recomendações objetivando a realização de ações de assistência e cuidado com as crianças nascidas em Minas Gerais.

3.7 A TRIAGEM NEONATAL POSITIVA

A Triagem Neonatal, também conhecida como **Teste do Pezinho**, é uma estratégia para o diagnóstico precoce de algumas doenças congênitas que são quase sempre imperceptíveis ao exame médico no período neonatal, mas que evoluem desfavoravelmente, levando ao aparecimento de seqüelas como, por exemplo, a deficiência mental. O diagnóstico precoce possibilita intervenções também precoces que previnem seqüelas e complicações, reduzindo a morbimortalidade e permitindo que as crianças tenham uma melhor qualidade de vida.

Toda criança nascida em território nacional tem direito ao Teste do Pezinho. O **Programa Nacional de Triagem Neonatal** prevê o diagnóstico de quatro doenças: hipotireoidismo congênito, fenilcetonúria, doença falciforme e fibrose cística. Em Minas Gerais, o programa já está implantado para a triagem das quatro doenças (Fase III de Implantação) e recebe o nome de **Programa Estadual de Triagem Neonatal** (PETN-MG).

3.7.1 A triagem neonatal

As gestantes devem ser orientadas, ao final da gestação, sobre a importância do Teste do Pezinho e a época do procedimento.

A **coleta** de sangue para o teste é realizada na UBS, pelo auxiliar de enfermagem, fazendo parte das Ações do 5º dia. O momento para a coleta nunca deve ser inferior a 48 horas de alimentação protéica (amamentação) e nunca superior a 30 dias, sendo o ideal entre o 3º e o 7º dia de vida.

A coleta é feita por punção no calcanhar da criança, e o sangue deverá ser pingado no cartão de papel-filtro, previamente identificado nas circunstâncias destinadas a esse fim.

A amostra colhida é encaminhada ao Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD), onde os exames são processados.

O resultado dos exames é enviado pelo Setor de Controle do Tratamento do PETN-MG às UBS, com encaminhamentos específicos para cada necessidade: resultado normal, necessidade de nova amostra, pedido de teste do suor ou encaminhamento médico (Fluxograma 18).

Todas as crianças que apresentam alterações no teste do pezinho são automaticamente encaminhadas para os serviços de referência para cada doença, onde são acompanhadas (Fluxograma 18).

Simultaneamente, a criança é acompanhada pela equipe de saúde da UBS, sendo o atendimento aos eventos agudos de responsabilidade das UBS e dos serviços de pronto-atendimento.

3.7.2 A doença falciforme

A doença falciforme é resultante de uma alteração genética, caracterizada pela presença de um tipo anormal de hemoglobina chamada hemoglobina S (HbS). A HbS faz com que as hemácias adquiram a forma de foice em ambiente de baixa oxigenação, dificultando sua circulação e provocando obstrução vascular. Como consequência, os pacientes apresentam isquemia, necrose, dor, disfunção e danos irreversíveis a tecidos e órgãos.

A criança portadora de traço falciforme

O **portador de traço falciforme** é o indivíduo que apresenta a hemoglobina AS (HbAS). Ele não é doente, não tem anemia e terá uma vida normal. Para cada 1.000 crianças triadas, espera-se encontrar 1 caso de doença e 30 casos de portadores.

Os portadores de traço falciforme não necessitam de cuidados especiais, exceto para aconselhamento genético dos pais e, no futuro, para a criança, já que ela tem chance de gerar filhos com a doença, caso o parceiro tenha hemoglobina S, seja portador ou doente.

Portanto, para os portadores de traço falciforme, é importante esclarecer que:

O traço não é doença, e não há necessidade de qualquer tratamento ou encaminhamento;

O traço não se transforma em doença falciforme;

A sua condição não interfere em seus limites, não o impede de exercer suas atividades normais: trabalhar, praticar esportes, fazer sexo, ter filhos, etc.;

Há possibilidade de gerar filhos com a doença, caso o parceiro seja portador ou doente.

Acompanhamento da criança com doença falciforme

A criança com diagnóstico de doença falciforme, após uma primeira abordagem pela equipe de saúde da família, será encaminhada para consulta em uma das Unidades da Fundação Hemominas e será acompanhada com a co-participação dos Profissionais da UBS.

No acompanhamento na UBS, as consultas deverão ser mensais para crianças até 1 ano de vida e de três em três meses até 5 anos.

O Quadro 60 apresenta o que deve ser observado em todos os atendimentos da criança com doença falciforme.

Quadro 60 - Pontos importantes no atendimento da criança com doença falciforme

Coletar a história relativa à sintomatologia clínica, internações e transfusões sanguíneas;

Monitorizar o uso profilático de antibiótico (Quadro 61);

Monitorizar o uso profilático de ácido fólico (Quadro 61);

Monitorizar a vacinação, incluindo as vacinas especiais (Quadro 62);

Monitorizar o crescimento, o desenvolvimento e o estado nutricional;

Observar a ocorrência de palidez e icterícia;

Anotar as dimensões do fígado e do baço e presença de sopro cardíaco;

Monitorizar o valor da hemoglobina, leucócitos e reticulócitos (o pedido deve ser entregue na consulta anterior);

Esclarecer à família sobre o diagnóstico, enfatizando-se a necessidade de assistência médica imediata em casos de sinais de perigo (Quadro 63);

Ensinar os pais a palpar o baço da criança;

Enfatizar para os pais a necessidade de manter o acompanhamento no Hemocentro;

Enfatizar para os pais a necessidade do uso do Cartão de Identificação (fornecido pelo Hemocentro) para que a criança seja prontamente identificada nos Serviços de Emergência Médica;

Enfatizar a necessidade de manter a criança hidratada;

Enfatizar a necessidade de se evitar permanecer com a criança em ambientes muito quentes ou demasiadamente frios;

Aconselhar os pais sobre as possibilidades genéticas de futura gravidez;

Verificar se os pais compreenderam as informações prestadas, se têm dúvidas, se necessitam de outros esclarecimentos.

O Quadro 61 orienta o uso profilático de antibióticos e ácido fólico, obrigatório na criança com doença falciforme.

Quadro 61 - Uso profilático de antibiótico e do ácido fólico

ANTIBIOTICOTERAPIA PROFILÁTICA

Deve ser iniciada a partir do diagnóstico até os 5 anos de idade, utilizando-se:

Penicilina Benzatina, via intramuscular, de 21 em 21 dias, nas dosagens:

Crianças até 10 kg: 300.000 U

Crianças de 10 a 25 kg: 600.000 U

Crianças > 25 kg: 1.200.000 U

ou

Penicilina V (fenoximetilpenicilina), via oral, de 12 em 12 horas, nas dosagens:

Crianças até 3 anos: 125 mg

Crianças acima de 3 anos: 250 mg

ou, nos alérgicos à penicilina,

Eritromicina, via oral, de 12 em 12 horas, na dosagem:

Qualquer idade: 20 mg/kg/dia

SUPLEMENTAÇÃO COM ÁCIDO FÓLICO

Dosagem de 1 mg/dia, via oral.

O Quadro 62 orienta a vacinação especial para as crianças com doença falciforme, além daquelas preconizadas pelo Programa Nacional de Vacinação.

Quadro 62 - Vacinas especiais indicadas para criança com doença falciforme

VACINA PNEUMOCÓCICA CONJUGADA 7-VALENTE (PREVENAR)

Esquema de vacinação para lactente:

1ª dose: 2 meses

2ª dose: 4 meses Intervalo entre as doses é de 8 semanas

3ª dose: 6 meses

4ª dose: entre 12 e 15 meses (deve ser administrada pelo menos 2 meses após a 3ª dose)

Esquema de vacinação para crianças maiores de 7 meses de idade, não vacinadas anteriormente:

7 a 11 meses: 3 doses (duas doses com intervalo mínimo de 4 semanas; 3ª dose após 12 meses de idade e pelo menos 2 meses após a 2ª dose)

12 a 23 meses: 2 doses com intervalo de 2 meses (intervalo mínimo de 6 a 8 meses no segundo ano de vida)

Acima de 24 meses: uma dose de Prevenar, seguida de uma dose de PNEUMO-23 após 2 meses de intervalo

VACINA MENINGOCÓCICA CONJUGADA DO GRUPO C

Menores de 12 meses de idade: 3 doses a partir de 2 meses de idade, com intervalo de 4 a 8 semanas entre as doses

Maiores de 12 meses: dose única

Quadro 63 - Sinais de perigo na criança com doença falciforme

- | Aumento súbito da palidez;
- | Icterícia;
- | Distensão abdominal;
- | Aumento do baço;
- | Aumento do fígado;
- | Hematúria;
- | Priapismo;
- | Dores;
- | Dificuldade para respirar;
- | Tosse;
- | Frequência respiratória > 50 ipm até 1 ano e > 40 de 1 a 5 anos, contada em 1 minuto e com a criança tranqüila;
- | Tiragem subcostal e/ou estridor;
- | Febre;
- | Alterações neurológicas (convulsões, letargia ou inconsciência, fraqueza muscular etc.);
- | Impossibilidade de beber ou mamar;
- | Vômitos;
- | Sinais de desidratação, como sinal da prega e olhos fundos.

Atendimento da criança com crises dolorosas

As crises dolorosas são as complicações mais freqüentes da doença falciforme. Estão associadas ao dano tissular isquêmico, secundário à obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias falcizadas. A redução do fluxo sanguíneo causa hipóxia regional e acidose, que podem exacerbar o processo e a falcização.

Essas crises de dor duram normalmente de 4 a 6 dias, podendo, às vezes, persistir por semanas. Hipóxia, infecção, febre, acidose, desidratação e exposição ao frio podem precipitar as crises algicas.

Na maioria das crianças, a primeira manifestação é a dor e o edema nas articulações dos dedos e artelhos (síndrome mão-pé). Pode também ocorrer dor em outras localizações como membros, abdômen, coluna vertebral.

O tratamento consiste em:

- Eliminação de fatores precipitantes;
- Repouso;
- Analgésicos;
- Hidratação.

As crianças com crises leves poderão ser tratadas no ambulatório com a utilização de analgésicos e aumento da ingestão de líquidos.

As crianças com crise moderada e grave e aquelas que apresentam algum dos seguintes sinais deverão ser encaminhadas para internação:

- Febre acima de 38°C;
- Desidratação;
- Acentuação da palidez;
- Vômitos recorrentes;
- Aumento de volume articular;

- Dor abdominal;
- Sinais e sintomas neurológicos;
- Dor refratária aos analgésicos comuns.

Atendimento da criança com infecções

- ✓ As infecções bacterianas são a maior causa de morbidade e mortalidade em pacientes com síndromes falciformes. Os episódios infecciosos ocorrem mais frequentemente nas crianças menores de 5 anos de idade, principalmente nos primeiros 2 anos de vida. Os patógenos mais frequentes são as bactérias encapsuladas, sendo o pneumococo responsável por mais de 70% das infecções. Outros patógenos são o hemófilo, estafilococos, salmonela e outras bactérias gram-negativas.
- ✓ Os pacientes portadores de doença falciforme não parecem estar mais sujeitos às infecções virais do que a população normal; entretanto, essas infecções podem adquirir características mais graves e peculiares, como aplasia medular e síndrome torácica aguda.
- ✓ O Quadro 64 mostra os principais pontos da abordagem da criança portadora de doença falciforme com febre e sem localização do processo infeccioso.

Quadro 64 - Principais pontos da abordagem da criança febril sem localização do processo infeccioso

1. Na anamnese investigar:

- Idade;
- Tipo de hemoglobinopatia;
- Vacinação básica e especial;
- Uso profilático de penicilina.

2. No exame físico verificar:

- Sinais de anemia (acentuação da palidez);
- Icterícia;
- Visceromegalia;
- Revisão minuciosa dos sistemas (não se esquecer da otoscopia).

3. Solicitar os seguintes exames laboratoriais:

- Hemograma, leucograma e reticulócitos;
- Hemoculturas;
- Radiografia de tórax (PA e perfil) e seios da face (se necessário);
- Urina rotina e cultura;
- Punção lombar em casos suspeitos de meningite, com atenção especial para menores de 1 ano;
- Outros exames, de acordo com a apresentação clínica.

4. A internação está indicada em:

- Casos graves e sem localização do foco infeccioso;
- Crianças menores de 3 anos de idade, que apresentam maior risco de septicemia e evolução mais grave;
- Suspeita de meningite;
- Presença de sinais de perigo (Quadro 63).

5. As crianças que não têm indicação para internação devem:

- Receber antibióticos após coleta de material para exames, antitérmicos e hidratação oral frequente;
- Devem ser acompanhadas na UBS, com retorno a cada 24 horas para reavaliação até a melhora da febre e do estado geral.

Atendimento da criança na crise de seqüestração esplênica

- ✓ A crise de seqüestração esplênica aguda é a segunda causa mais comum de morte em crianças abaixo de 5 anos de idade com a doença falciforme. A etiologia é desconhecida, porém infecções virais parecem preceder a maioria dos episódios.
- ✓ Ocorrem após os 5 meses e não são freqüentes após os 2 anos de idade.
- ✓ São manifestações sugestivas de seqüestração esplênica:
 - Aumento abrupto do baço;
 - Redução da hemoglobina;
 - Aumento de reticulócitos;
 - Sinais de choque hipovolêmico.
- ✓ Diante da suspeita de seqüestração esplênica, encaminhar imediatamente a criança ao serviço de urgência mais próximo.

Atendimento da criança na crise aplásica

- ✓ A aplasia eritrocítica é uma complicação grave, cuja principal causa é a infecção pelo *Parvovirus* B19, que acomete principalmente crianças na faixa etária de 4 a 10 anos, sendo rara após os 15 anos de idade.
- ✓ Outras infecções como pneumonia pneumocócica, septicemia e infecção urinária podem também levar à hipoplasia medular.
- ✓ São manifestações sugestivas de aplasia medular:
 - Mal-estar;
 - Dores musculares;
 - Cefaléia;
 - Sinais de infecção do trato respiratório superior;
 - Redução acentuada dos níveis basais de hemoglobina (redução de 30% ou queda de 2 a 3 g/dl de Hb ou mais) e do número de reticulócitos;
 - Palidez intensa;
 - Fraqueza;
 - Falência cardíaca.
- ✓ Diante da suspeita de aplasia, encaminhar imediatamente a criança ao serviço de urgência mais próximo.

Atendimento da criança com síndrome torácica aguda

- ✓ Denomina-se síndrome torácica aguda o acometimento pulmonar de etiologia multifatorial, estando envolvidos agentes infecciosos bacterianos e virais, associados a fenômenos de vasoclusão pulmonar, trombose e trombo-embolismo.
- ✓ São manifestações sugestivas da síndrome torácica aguda:
 - Tosse;
 - Febre;
 - Taquidispnéia;
 - Prostração;
 - Dor torácica;

- Alterações radiológicas que consistem em infiltrados ou condensações, unilobares ou multilobares, com localização preferencial nos lobos superior e médio nas crianças.
- ✓ Diante da suspeita de síndrome torácica aguda, encaminhar imediatamente a criança ao serviço de urgência mais próximo.

Acidente vascular cerebral

- ✓ O acidente vascular cerebral (AVC) é uma das mais graves complicações da doença falciforme. As crianças são mais afetadas, e o tipo mais comum nessa faixa etária é o infarto cerebral.
- ✓ As manifestações têm início abrupto e são principalmente a hemiparesia, afasia, déficits sensoriais e alterações da consciência.
- ✓ Diante de quadro sugestivo de AVC, encaminhar imediatamente a criança ao serviço de urgência mais próximo.

Priapismo

- ✓ É a ereção persistente e dolorosa do pênis que decorre do acúmulo de sangue nos corpos cavernosos, com obstrução do fluxo venoso. Pode ocorrer em todas as faixas etárias, mas é mais comum em maiores de 10 anos.
- ✓ Os casos de priapismo devem ser encaminhados imediatamente ao serviço de urgência mais próximo.

Indicações de transfusão

- ✓ As transfusões devem ser realizadas com indicações criteriosas, devendo ser reduzidas ao mínimo necessário.
- ✓ As principais indicações são:
 - Queda da hemoglobina de pelo menos 2 g/dl do valor basal da criança;
 - Crise aplásica;
 - Seqüestração esplênica e/ou hepática;
 - Síndrome torácica aguda;
 - Hipóxia crônica com $PO_2 < 60$ mmHg;
 - Cansaço e dispnéia com $Hb < 7g/dl$ ou $Ht < 20\%$;
 - Falência cardíaca.
- ✓ As crianças que se encontram nessas condições que indicam transfusão devem ser encaminhadas imediatamente ao serviço de urgência mais próximo.

**CENTRO DE EDUCAÇÃO E APOIO PARA
HEMOGLOBINOPATIAS - CEHMOB-MG**

Av. Francisco Sales, 1.715 - Sta. Efigênia - CEP 30150 220 - BH - MG

Tel.: (31) 3241-4943 / 3241- 4913 - Fax: (31) 3241-4913

E-mail: cehmob@cehmob.org.br



**GOVERNO DO ESTADO
DE MINAS GERAIS - SAÚDE**