

DOENÇA FALCIFORME

Linha de Cuidado e
Fluxo de Atendimento

Porto Alegre - RS | 2023



Conselho
Municipal
de Saúde



Prefeitura de
Porto Alegre

SECRETARIA DE SAÚDE

DOENÇA FALCIFORME

Linha de Cuidado e Fluxo de Atendimento

AUTORIDADES MUNICIPAIS

SEBASTIÃO MELO
Prefeito Municipal

RICARDO GOMES
Vice-Prefeito

SECRETARIA MUNICIPAL DE SAÚDE

FERNANDO RITTER
Secretário Municipal de Saúde

CESAR EMÍLIO SULZBACH
Secretário Adjunto

FLÁVIA GOULART
Chefe de Gabinete

VINÍCIUS OLIVEIRA DA SILVA
Assessoria Administrativa

VIVIANE GOULART
Assessoria Parlamentar

KELMA NUNES SOARES
Assessoria de Planejamento, Monitoramento e Avaliação

DÉBORA IARA MORESCO
Assessoria Técnica

CAROLINE ZENI
Assessoria de Comunicação

TATIANE MARTINS DOS SANTOS
Diretoria de Contratos

VÂNIA MARIA FRANTZ
Diretoria de Atenção Primária à Saúde

DENISE TESLER SOLTOF
Diretoria de Regulação

FERNANDA FERNANDES
Diretoria de Vigilância em Saúde

ADRIANA NUNES PALTIAN
Diretoria do Fundo Municipal de Saúde

PAULO ROBERTO GUIMARÃES
Diretoria Administrativa

FLÁVIO MARCEL TELIS GONZALEZ
Diretoria de Atenção Hospitalar e Urgências

CINCINATO FERNANDES NETO
Hospital Materno Infantil Presidente Vargas

TATIANA RAZZOLINI BREYER
Hospital de Pronto Socorro

GRAZIELA ROSSONI VIECELI
Auditoria Técnica em Saúde

ROBINSON PORTELA MONTEIRO
Ouvidoria do SUS

TIANA BRUM DE JESUS
Conselho Municipal de Saúde

COORDENADORIAS DE SAÚDE

BÁRBARA CRISTINA DE AZEVEDO LIMA
NORTE

MIRELA BASTIANI PASA
SUL

CRISTIANE JOVITA BARBOSA PEIXOTO
LESTE

DEISE ROCHA RÉUS
OESTE

COORDENADORIA DE POLÍTICAS PÚBLICAS DE SAÚDE

GISELE MARTINS GOMES

POLÍTICA DE SAÚDE INTEGRAL DA POPULAÇÃO NEGRA

GISELE MARTINS GOMES

ANDRIELLE CHRISTINE ROSA FARIAS - RESIDENTE EM SAÚDE MENTAL COLETIVA

LARISSA MARTINI JUNQUEIRA - RESIDENTE EM SAÚDE MENTAL COLETIVA

GRUPO DE TRABALHO PARA CONSTRUÇÃO DA LINHA DE CUIDADO

ADRIANA ROSA SPADER
ANA MARIA NASCIMENTO JARDIM
ANDRIELLE CHRISTINE ROSA FARIAS
ANNELISE BARRETO KRAUSE
ATALIBA ANTONIO DA SILVA DAS NEVES
CINTIA DOS SANTOS COSTA
CLAUDIA LOSS RECK
CLARA MARIA MULLER SCHNEIDER
CRISTIANE PANIZZON
ELAINE OLIVEIRA SOARES
FERNANDA MARTINS DE MARTINS
GABRIEL DA SILVA MAZZINI
GISELE MARTINS GOMES
JOÃO ANTONIO BONFADINI DE LIMA
JOÃO MARCELO LOPES FONSECA
JORGE LUIZ SILVEIRA OSÓRIO
JULIANA MACIEL PINTO
LARISSA MARTINI JUNQUEIRA
LUCIANA ROSA PORTO
LUIZA FIGUEIREDO FARIAS
MARA LAGO
MARCIA GRUTCKI
MARCIO DA SILVEIRA RODRIGUES
MARIA CRISTINA SJONC PAVÃO
MARIA LETICIA GARCIA
MIGUEL ANGELO DA SILVA FERREIRA
NEUZA MARIA CARVALHO
PAULA XAVIER PICON
RITA BUTTES SILVA
RODRIGO CICONET DORNELLES
ROSA MARIA RIMOLO VILARINO
ROSANA MEYER NEIBERT

SIMONE MARTINS DE CASTRO

THAYNA MIRANDA DA SILVA

VIVIAN DE LIMA SPODE COUTINHO

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 - Triagem neonatal	16
Quadro 2 - Gestantes	16
Quadro 3 - crianças e adultos	17
Quadro 4: Sinais de alarme na criança com Doença Falciforme	18
Quadro 5: gestantes exames	25
Quadro 6: Exames necessários para monitorização da terapia com Hidroxiureia após atingir a dose de manutenção	34
Quadro 7: Calendário vacinal 2023	49
Quadro 8: Lista de exames	55
Quadro 9: Parâmetros para avaliação de toxicidade e ajuste de Hidroxiureia	56

LISTA DE FIGURAS

Figura 01: Fluxo mediação intercultural	23
Figura 02: Crises de dor	38
Figura 03: Infecções - abordagem do paciente febril	40
Figura 04: Síndrome Torácica Aguda	41
Figura 05: Acidente Vascular Cerebral	43
Figura 06: Crise Aplásica	44
Figura 07: Abordagem para Colecistite	45
Figura 08: Abordagem do Priapismo	46
Figura 09: Fluxo de internação para DF	48

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AGAFAL	Associação Gaúcha de Doença Falciforme
ACS	Agente Comunitário de Saúde
APS	Atenção Primária à Saúde
AVC	Acidente Vascular Cerebral
CADÚNICO	Cadastro Único para Programas Sociais
CAPS	Centro de Atenção Psicossocial
CRAS	Centro de Referência de Assistência Social
CRIE	Centro de Referência em Imunobiológicos Especiais
DF	Doença Falciforme
EESCA	Equipe Especializada em Saúde da Criança e do Adolescente
ESMA	Equipe de Saúde Mental Adulto
GERCON	Gerenciamento de Consultas - Porto Alegre
GERINT	Gerenciamento de Internações Hospitalares
Hb	Hemoglobina
HbF	Hemoglobina Fetal
HU	Hidroxiureia
PNAIPDF	Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias
PNSIPN	Política Nacional de Saúde Integral da População Negra
PTS	Plano Terapêutico Singular
RAS	Rede de Atenção à Saúde
RENAME	Relação Nacional de Medicamentos Essenciais
SAE	Serviço Ambulatorial Especializado
SAMU	Serviço de Atendimento Móvel de Urgência
SEA	Sequestro Esplênico Agudo
SIPNI	Sistema de Informações do Programa Nacional de Imunizações

STA	Síndrome Torácica Aguda
SRTN	Serviço de Referência em Triagem Neonatal
SUS	Sistema Único de Saúde
TF	Traço Falciforme
TCTH	Trasplante de Células-Tronco Hematopoéticas
UPA	Unidade de Pronto Atendimento
DIU	Dispositivo intra uterino
ACO	Anticoncepcional Oral
OMS	Organização Mundial de Saúde
PNAR	Pré natal de alto risco
CEO	Centro de Especialidades Odontológicas
RN	Recém nascido
CID	Classificação Internacional de Doenças
HCC	Hospital Criança Conceição
PSE	Programa Saúde na Escola
STB	Salpingotripsia bilateral
PNI	Programa Nacional de Imunizações
HNSC	Hospital Nossa Senhora Conceição

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	11
2 OBJETIVOS	13
2.1 OBJETIVO GERAL	13
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	13
3 ANÁLISE SITUACIONAL	14
4 CLASSIFICAÇÃO ESTATÍSTICA INTERNACIONAL DE DOENÇAS E PROBLEMAS RELACIONADOS À SAÚDE (CID-10)	15
5 RASTREAMENTO E DIAGNÓSTICO NA ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE	15
5.1 EXAMES DISPONÍVEIS	15
5.2 ANÁLISE E ENCAMINHAMENTO DE EXAMES	15
5.2.1 Triagem Neonatal	15
Fonte: elaboração dos próprios autores	16
5.2.2 Gestantes	16
Fonte: elaboração dos próprios autores	17
5.2.3 Crianças e Adultos	17
6 ASSISTÊNCIA NA ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE	17
6.1 ATENDIMENTO PROGRAMADO	17
6.1.1 Cuidados com crianças e adolescentes	17
6.1.2 Cuidados com adulto e idoso	20
6.2 ATENDIMENTO POR DEMANDA ESPONTÂNEA	23
6.3 CUIDADOS COM GESTANTES, PUÉRPERAS E SAÚDE SEXUAL E REPRODUTIVA	24
6.3.1 Gestante	25
6.3.2 Puérpera	26
6.3.3 Saúde Sexual e Reprodutiva	27
6.3.3.1 Planejamento Familiar	27
6.4 ATENÇÃO À SAÚDE BUCAL	27
6.4.1 Prevenção das Doenças Bucais	28
6.4.2 Tratamento Odontológico	28
6.4.3 Antibioticoprofilaxia	29
6.4.4 Analgesia e Anestesia	29
6.4.5 Encaminhamento aos Serviços Especializados	29
6.4.6 Preservação e Controle Periódicos	30
6.5 ATENÇÃO À AMAMENTAÇÃO, ALIMENTAÇÃO E NUTRIÇÃO	30
6.6 ATENÇÃO À SAÚDE MENTAL	31
7 ASSISTÊNCIA NA ATENÇÃO ESPECIALIZADA DE MÉDIA E ALTA COMPLEXIDADE	35
7.1 EXAMES E TRATAMENTO	35
7.2 SERVIÇOS DE REFERÊNCIA E AMBULATÓRIOS DE HEMOGLOBINOPATIAS	35
8. ATENÇÃO AO USUÁRIO COM DOENÇA FALCIFORME NAS UNIDADES DE PRONTO ATENDIMENTO (UPA) E HOSPITAIS	35
8.1 CRISES DE DOR	36
8.1.1 Tratamento	37
8.2 INFECÇÕES	38

8.3 SEQUESTRO ESPLÊNICO AGUDO (SEA)	40
8.4 SÍNDROME TORÁCICA AGUDA (STA)	41
8.5 ASMA E DOENÇA FALCIFORME	42
8.6 ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL (AVC)	42
8.7 CRISE APLÁSICA	43
8.8 COLECISTITE	44
8.9 PRIAPISMO	45
9 FLUXO DE INTERNAÇÃO PARA DOENÇA FALCIFORME	47
10 VACINAS	48
10.1 CALENDÁRIO VACINAL	49
11 TRATAMENTO MEDICAMENTOSO DA DOENÇA FALCIFORME	50
11.1 HIDROXIUREIA (Componente Especializado - RENAME 2022)	51
11.1.1 Critérios de inclusão de uso de HU	52
11.1.2 Crianças menores de 2 anos de idade	53
11.1.3 Critérios de exclusão para uso de (HU)	53
11.1.4 Esquema de Administração	53
11.1.5 Tempo de tratamento	54
11.1.6 Efeitos Adversos	54
11.1.7 Monitorização	54
11.1.8 Toxicidade	56
Fonte: elaboração dos próprios autores	56
11.1.9 Cuidados e Precauções	56
11.2 PENICILINA V (FENOXIMETILPENICILINA) (Componente Estratégico RENAME 2022)	57
11.2.1 Critérios de Inclusão de uso de Penicilina V (fenoximetilpenicilina)	57
11.2.2 Esquema de administração	57
11.2.3 Tempo de tratamento	58
11.2.4 Efeitos Adversos	58
11.3 ÁCIDO FÓLICO (Componente Básico RENAME 2022)	58
12 TRATAMENTO NÃO-MEDICAMENTOSO DA DOENÇA FALCIFORME	59
12.1 TRANSPLANTE DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOÉTICAS (TCTH)	59
13 TRATAMENTO ADJUVANTE	59
REFERÊNCIAS	60
ANEXO 01 - TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE	64
APÊNDICE 01 - COMO OBTER GRATUITAMENTE OS MEDICAMENTOS PARA DF	66
APÊNDICE 02 - FLUXO DE RASTREAMENTO DA DOENÇA FALCIFORME NO MUNICÍPIO DE PORTO ALEGRE	68
APÊNDICE 03: Fluxo de atendimento de lesões agudas e crônicas para US via GERCON	69

1 INTRODUÇÃO

A Doença Falciforme (DF) teve origem no continente africano e, devido ao tráfico de pessoas escravizadas vindas de lá, chegou às Américas e ao Caribe durante o período colonial. Atualmente, 56,1% da população brasileira é negra, entre pessoas pretas e pardas (IBGE, 2021), o que indica uma grande presença de traços de de descendência dos povos africanos e explica o fato de a Doença Falciforme ser uma das condições de adoecimento hereditária mais comuns do país (BRASIL, 2015a). Diante desse contexto, a DF foi incluída entre as ações prioritárias da Política Nacional de Saúde Integral da População Negra (PNSIPN), além de ter sido criada a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias (PNAIPDF).

A implementação de ações para Doença Falciforme foi uma pauta ressaltada pelo movimento de homens negros e mulheres negras do Brasil, por se tratar de mutação genética que teve suas origens no Continente Africano (JESUS, 2011).

O primeiro relato científico publicado de Doença Falciforme ocorreu nos Estados Unidos, em 1910, detectada em um estudante africano que apresentava anemia grave, icterícia e fortes dores articulares. Aqui no Brasil, o médico Cruz Jobim relatou as primeiras observações associadas à anemia falciforme em 1835, quando associou anemia e febres resistentes às pessoas escravizadas provenientes da África (BRASIL, 2015).

A Doença Falciforme (DF) é uma afecção genética com herança autossômica recessiva decorrente de uma mutação no gene que produz as hemoglobinas, resultando em uma hemoglobina com características bioquímicas diferentes, chamada de hemoglobina S. A forma mais comum da DF é quando a hemoglobina S aparece em homozigose (HB SS). Existem outras hemoglobinas mutantes como, por exemplo: C, D, E, etc, que em par com a hemoglobina S também determinam DF, todas com sintomas comuns. A combinação da hemoglobina A com outra hemoglobina variante do tipo S, C, D, E etc resulta em um genótipo de heterozigose ou Traço Falciforme (TF). Situação na qual o indivíduo é apenas portador do TF sem manifestação clínica. (BRASIL, 2014).

Desde 2001, o diagnóstico é feito através do rastreamento pelo teste do

pezinho, no qual é possível detectar hemoglobinopatias. Também pode ser detectada pelo exame de eletroforese de hemoglobina, feito na gestação ou a partir do quarto mês de vida, para confirmação diagnóstica (BRASIL, 2015b).

As manifestações clínicas da Doença Falciforme são variáveis entre as pessoas. Os sintomas podem iniciar após os primeiros seis meses de vida, demonstrando a importância do diagnóstico precoce, como principal medida de impacto na assistência de qualidade de vida às pessoas com a patologia. O fenômeno do afoçamento das hemácias é o responsável por todo o quadro fisiopatológico. As hemácias falcizadas enrijecem, durando em média de 10 a 12 dias (quando o tempo médio de uma hemácia normal é de aproximadamente 120 dias), causando anemia crônica. Tais hemácias influenciam intensamente no fluxo sanguíneo da microcirculação e, por ter formato de superfície irregular, podem, através de reações químicas, aderir às paredes dos vasos causando vaso-oclusão, culminando em isquemias e hipóxia, o que vai acarretar em crises algicas agudas e lesão tecidual crônica e progressiva (BRASIL, 2015b).

A fim de mudar a história natural da doença, é fundamental o diagnóstico precoce, visando oportunizar ações preventivas e profiláticas, através do acompanhamento de equipe multidisciplinar, impactando diretamente na redução da morbimortalidade de pessoas que vivem com doença falciforme. Há de se destacar que, para a efetivação da integralidade da assistência em saúde para esses indivíduos, faz-se necessário uma Atenção Primária em Saúde potente e capacitada para coordenar o cuidado, apoiada por todos os equipamentos da rede de atenção e hospitais de referência.

Pensando na qualificação do itinerário terapêutico, a Secretaria Municipal de Saúde de Porto Alegre criou esse protocolo clínico com fluxo de atendimento, que tem por objetivo apoiar a Rede de Atenção à Saúde, indicando o papel de cada equipamento com foco na integração dos serviços, promovendo uma linha contínua e efetiva para pessoas que vivem com Doença Falciforme.

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

Reduzir a morbimortalidade pela Doença Falciforme (DF) em Porto Alegre, através da criação da Linha de Cuidado para o atendimento integral do usuário, organizando o itinerário terapêutico a partir do conceito ampliado de saúde, direcionando a intervenção e a resposta às necessidades, desde a promoção até a recuperação, passando pelo monitoramento e tratamento, a partir da constituição de uma rede transversal de atenção à saúde.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Disseminar a informação e conhecimento sobre Doença Falciforme para a população;
- Capacitar e aperfeiçoar a Rede de Atenção à Saúde (RAS) no desenvolvimento de competências necessárias ao pleno exercício das atividades em atendimento e assistência às pessoas convivendo com Doença Falciforme;
- Qualificar o Serviço de Atendimento Móvel de Urgência (SAMU) para reconhecimento, manejo inicial e encaminhamento adequado para os paciente com suspeita de crises álgicas e outras urgências da Doença Falciforme, a fim de otimizar o atendimento, minimizando os agravos à saúde do usuário;
- Estabelecer uma rede de vigilância e monitoramento das pessoas que vivem com Doença Falciforme no Município.

3 ANÁLISE SITUACIONAL

Esta análise situacional trata das ações de acompanhamento das pessoas que vivem com a Doença Falciforme (DF) realizadas no âmbito do Município de Porto Alegre/RS, a partir do disposto na Política Nacional de Saúde Integral da População Negra, que institui o acompanhamento e a proposição de ações voltadas ao cuidado das pessoas que vivem com a Doença Falciforme como responsabilidade da Área Técnica da Política de Saúde da População Negra nas esferas municipais e estaduais.

A linha de cuidado foi escrita e discutida entre os anos de 2015 e 2016, no município de Porto Alegre, não sendo concluída à época. Em 2021, foi iniciada análise situacional da Doença Falciforme na Rede de Assistência à Saúde (RAS). Para tanto, foi solicitado, aos serviços de referência do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), do Grupo Hospitalar Conceição (GHC), ao Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) e à Associação Gaúcha de Doença Falciforme (AGAFAL), acesso aos bancos de dados para, assim, poder verificar e mapear os usuários moradores de Porto Alegre. Além disso, a Assessoria de Planejamento e Monitoramento (Assepla) e a Equipe de Atendimento Digital e Transição do Cuidado, estruturas da Secretaria Municipal de Saúde, prestaram apoio técnico à Área Técnica da Política de Saúde da População Negra na busca de mais elementos para composição de um banco de dados que fosse o mais completo possível.

Nesse mesmo ano, a Área Técnica da Política de Saúde da População Negra cruzou os dados dos Cartões Nacionais de Saúde com os seguintes sistemas de informação: E-SUS, GERCON e SI-PNI. Tal cruzamento teve por finalidade verificar se os pacientes estavam acessando a RAS. Ademais, no sistema GERINT, foram coletadas informações a respeito das internações e reinternações. O refinamento deste banco de dados foi feito por meio de ações de monitoramento, visitas domiciliares e articulação com hospitais para confirmação diagnóstica.

A partir desse trabalho, foram identificados 354 usuários residentes de Porto Alegre. Desses, 168 (47%) pessoas com diagnóstico confirmado de DF (Hb SS), com ou sem crise nos últimos seis meses; 60 (17%) pessoas que ainda aguardam confirmação diagnóstica; 105 (30%) pessoas com diagnóstico de Traço Falciforme/Talassemia confirmado, sendo 20 (19%) destas com Traço Falciforme e

que apresentam algum sintoma clínico relacionado à Doença Falciforme (edema e/ou dor nas mãos e pés, fadiga sem motivo aparente, tonturas, e outros problemas de saúde); 21 (6%) casos a resolver de pessoas contatadas que relatam alguma dificuldade em relação ao cuidado e ao tratamento de suas questões de saúde relacionadas à Doença Falciforme. Ainda, foram realizados contatos telefônicos e/ou visitas domiciliares bem sucedidas em mais da metade dos usuários monitorados (54%).

4 CLASSIFICAÇÃO ESTATÍSTICA INTERNACIONAL DE DOENÇAS E PROBLEMAS RELACIONADOS À SAÚDE (CID-10)

- D57.0 Anemia falciforme com crise
- D57.1 Anemia falciforme sem crise
- D57.2 Transtornos falciformes heterozigóticos duplos
- NOTA: A Talassemia Beta (D56.1) e outras talassemias (D56.8) incluem-se nos transtornos heterozigóticos duplos.

5 RASTREAMENTO E DIAGNÓSTICO NA ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE

5.1 EXAMES DISPONÍVEIS

- Teste do pezinho (triagem neonatal), realizado em todas as unidades de saúde da rede de assistência. É realizado preferencialmente entre o 3º e 5º dia de vida, e encaminhado para o Serviço de Triagem Neonatal do Hospital Presidente Vargas (SRTN).
- Eletroforese de hemoglobina a partir dos 30 dias de vida, durante o pré natal a partir do primeiro trimestre e para confirmação diagnóstica em qualquer idade. É realizado na rede de laboratórios do município.

5.2 ANÁLISE E ENCAMINHAMENTO DE EXAMES

5.2.1 Triagem Neonatal

Segue abaixo quadro explicativo de triagem neonatal:

Quadro 1: triagem neonatal

Resultado Positivo	O SRTN entra em contato com a unidade que demandou o exame e solicita busca ativa para atendimento em consulta médica no HMIPV. Após confirmação diagnóstica, o usuário é regulado para um dos ambulatórios de hemoglobinopatias de referência, assim como segue sendo acompanhado na rede de assistência e na unidade de saúde. Os pais realizam a coleta de eletroforese de hemoglobina.
Resultado Negativo	Usuário segue sendo acompanhado em consulta habitual de puericultura, na unidade de saúde de referência.
Resultado positivo para Traço Falciforme	Acompanhamento de puericultura habitual, consulta de orientação e aconselhamento genético para os pais, orientação de investigação diagnóstica através da eletroforese de hemoglobina para pais e irmãos.

Fonte: elaboração dos próprios autores

5.2.2 Gestantes

Exame: eletroforese de hemoglobina no primeiro trimestre do pré natal.

Segue abaixo quadro explicativo sobre resultado de eletroforese de hemoglobina no primeiro trimestre do pré natal:

Quadro 2: Gestantes

Resultado Positivo	Encaminhar para pré-natal nos ambulatórios de hemoglobinopatias de referência.
Resultado Negativo	Permanece na rede para acompanhamento de pré natal.
Resultado positivo para Traço Falciforme	Orientar parceiros para coleta de eletroforese de hemoglobina. Orientação e aconselhamento genético.

Fonte: elaboração dos próprios autores

5.2.3 Crianças e Adultos

Exame: eletroforese de hemoglobina em consultas habituais.

Segue abaixo quadro explicativo acerca dos resultados do exame de eletroforese de hemoglobina em consultas habituais:

Quadro 3: crianças e adultos

Resultado Positivo	Encaminhar através da regulação para um dos ambulatorios de hemoglobinopatias de referência.
Resultado Negativo	Permanece na rede para acompanhamento habitual.
Resultado positivo para Traço Falciforme	Orientação e aconselhamento genético. Orientar parceiro para coleta de eletroforese de hemoglobina.

Fonte: elaboração dos próprios autores

Usuários com resultado positivo para Doença Falciforme devem ser acompanhados pela rede de assistência em saúde e monitorados a partir de Estratégias de Vigilância e Plano de Cuidados.

6 ASSISTÊNCIA NA ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE

6.1 ATENDIMENTO PROGRAMADO

6.1.1 Cuidados com crianças e adolescentes

Crianças com DF enfrentam um amplo espectro de acometimentos relacionados à saúde. Assim, é importante que recebam orientação antecipada e tenham compreensão das suas necessidades de cuidado. Frequentemente, essas crianças têm complicações que demandam diferentes especialidades para seu

atendimento. Considerando esse quadro, é fundamental que a Atenção Primária coordene o cuidado quando múltiplos especialistas estão envolvidos e auxilie as famílias a organizar seu atendimento de saúde. Os profissionais de saúde devem também estar conscientes da necessidade de priorizar o atendimento do público adolescente, visto que os mesmos já podem apresentar sinais de imunossupressão e doença crônica, e isso, associado com as dificuldades da idade, muitas vezes leva o adolescente a omitir informações por não aceitar a doença.

Medidas preventivas importantes no cuidado das crianças e adolescentes com DF incluem a compreensão da importância da vacinação e penicilina profilática. É fundamental a educação dos pais, cuidadores e pacientes sobre a procura imediata de atenção médica para atendimento de febre e outros sinais de infecção, e o rápido início de uso da terapia antimicrobiana. Deve-se também verificar se a escola está ciente da maior necessidade de ingestão hídrica e diurese das crianças e adolescentes com DF. A mudança de comportamento e dificuldade escolar pode ser sinal de infartos cerebrais silenciosos e são um sinal indicativo para avaliação especializada.

Segue abaixo quadro com sinais de alarme na criança com Doença Falciforme:

Quadro 4: Sinais de alarme na criança com Doença Falciforme

Aumento súbito da palidez
Icterícia
Distensão abdominal
Aumento do baço ou do fígado
Hematúria
Priapismo

Dor sem resposta ao tratamento
Tosse ou dificuldade respiratória
Febre
Alterações neurológicas (convulsões, letargia, fraqueza muscular, mudança de comportamento)
Impossibilidade de ingerir líquidos
Vômitos
Sinais de desidratação

Fonte: BELO HORIZONTE, 2020

As consultas de rotina podem ter intervalo de seguimento individualizado, baseado no tipo de DF, nas necessidades da família e outras condições de saúde. Crianças com DF frequentemente apresentam declínio na curva de crescimento entre 6 e 24 meses de idade, o que corresponde ao declínio da hemoglobina associada com aumento da síntese de cadeia beta. Entretanto, o crescimento subsequente deve ser normal.

Orientações para rotina de atendimento na APS:

- Acolher, cadastrar e vincular a criança na unidade de saúde;
- Agendar e acompanhar a criança ou adolescente nas consultas de puericultura;
- Avaliar e prescrever a profilaxia de penicilina e ácido fólico para crianças de até 5 anos de idade;
- Avaliar a situação vacinal da criança, conforme o Calendário Nacional de Vacinação. Crianças que vivem com DF, de acordo com o Manual do Centro de Referência em Imunobiológicos Especiais - CRIE (Ministério da Saúde, 2019), recebem além das vacinas de rotina, a vacina pneumococo (vacina Pneumo 23 para >2a de idade), e Haemophilus influenzae tipo B (HIB).

Solicitar ao médico, a orientação por escrito que deverá ser entregue no CRIE no momento da aplicação da dose de vacina.

- Realizar medidas de antropometria, sinais vitais, verificação de curva de crescimento e avaliação da maturação sexual;
- Avaliar se há mudanças súbitas no desempenho escolar ou comportamento;
- Encaminhar para consulta de saúde bucal conforme a rotina de atendimento;
- Encaminhar, via regulação ambulatorial, para acompanhamento com nutricionista, se necessário;
- Solicitar exames laboratoriais e de raio X, caso necessário;
- Encaminhar, via regulação, para atendimento em ambulatório de hemoglobinopatias dos hospitais de referência, para acompanhamento e interconsultas;
- Promover autocuidado e ações de promoção de saúde. Orientar quanto aos fatores desencadeantes de crises algícas, tais como o frio, desidratação, esforços físicos, traumas, infecções, hipóxia. Orientar avaliação diária da pele;
- Realizar ações de vigilância em saúde, em especial, sobre o acompanhamento nos ambulatórios de hemoglobinopatias dos hospitais de referência;
- Avaliar aspectos psicológicos, sociais e de desenvolvimento, estimular inserção em grupos de convivência, em atividades esportivas, culturais e religiosas, principalmente entre os adolescentes;
- Encaminhar usuários/as, via regulação, para acompanhamento em serviço de saúde mental;
- Realizar visitas domiciliares para acompanhamento, por meio dos agentes comunitários de saúde (ACS);
- Encaminhar para o CRAS, para inscrição no CADÚNICO.

6.1.2 Cuidados com adulto e idoso

- Acolher, cadastrar e vincular o adulto e idoso na unidade de saúde;
- Agendar e acompanhar o adulto e idoso nas consultas médicas;
- Avaliar a situação vacinal do adulto e idoso, conforme o Calendário Nacional de Vacinação. Adultos e idosos que vivem com DF, de acordo com o Manual

do Centro de Referência em Imunobiológicos Especiais - CRIE (Ministério da Saúde, 2019), recebem além das vacinas de rotina, a vacina pneumococo (CRIE - vacina Pneumo 23 para >2a de idade), varicela, hepatite A e Haemophilus influenzae tipo B (HIB). Médico faz e entrega ao usuário a orientação por escrito que deverá ser entregue no CRIE no momento da aplicação da dose de vacina;

- Encaminhar para consulta de saúde bucal conforme a rotina de atendimento;
- Encaminhar, via regulação ambulatorial, para acompanhamento com nutricionista em caso de déficit nutricional;
- Solicitar exames laboratoriais e de raio X, caso necessário;
- Encaminhar, via regulação, para atendimento em ambulatório de hemoglobinopatias dos hospitais de referência, para acompanhamento e interconsultas;
- Promover autocuidado e ações de promoção de saúde. Orientar quanto aos fatores desencadeantes de crises álgicas, tais como o frio, desidratação, esforços físicos, traumas, infecções, hipóxia. Orientar avaliação diária da pele;
- Realizar ações de vigilância em saúde, em especial, sobre o acompanhamento nos ambulatórios de hemoglobinopatias dos hospitais de referência;
- Encaminhar usuários/as, via regulação, para acompanhamento em serviço de saúde mental quando houver critérios;
- Realizar matriciamento e interconsultas;
- Realizar visitas domiciliares para acompanhamento, por meio dos agentes comunitários de saúde (ACS) e/ou equipe de saúde;
- Realizar ações de promoção à saúde, abordando temas como sexualidade e afetividade;
- Encaminhar para o CRAS, para inscrição no CADÚNICO.

6.1.3 Papel do Agente Comunitário de Saúde (ACS)

O Agente Comunitário de Saúde tem como atribuição o exercício de atividades de prevenção de doenças e de promoção da saúde, a partir dos referenciais da Educação Popular em Saúde, mediante ações domiciliares ou

comunitárias, individuais ou coletivas (BRASIL, 2006). Pensando na perspectiva da DF, o ACS tem papel fundamental na promoção de saúde, como multiplicador de orientações de saúde e sendo um elo entre a comunidade e a unidade de saúde.

O ACS deve passar orientações sobre: o que é a DF; sinais e sintomas; a importância do teste do pezinho durante do 3º ao 5º dia de vida; a importância da hidratação para evitar as crises algícas, explicar que os extremos de temperatura podem desencadear crises dolorosas; uso adequado de medicamentos; estimular uma nutrição equilibrada; estimular cuidados com a pele para evitar lesões; sinais de alertas; incentivar o vínculo com os serviços de saúde; fornecer material educativo; promoção de saúde bucal; orientar sobre promoção de saúde nas atividades do Programa Saúde da Escola (PSE).

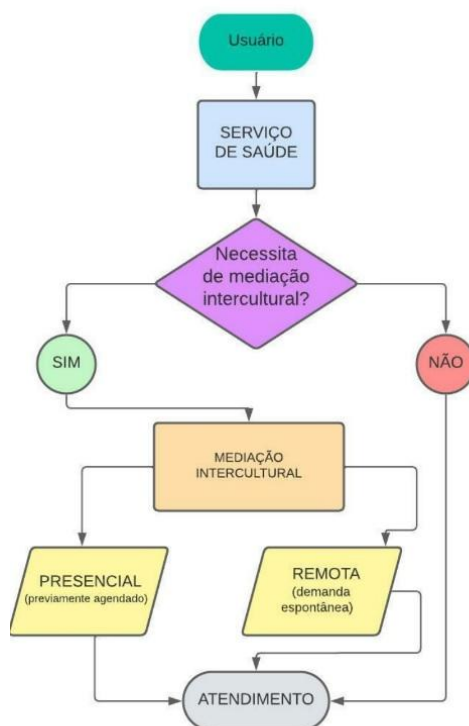
6.1.4 Cuidados com usuários migrantes

A população migrante encontra barreiras linguísticas e culturais no acesso aos serviços de saúde somadas ao desconhecimento referente ao funcionamento do SUS, desinformação por parte dos profissionais quanto às especificidades culturais das comunidades, xenofobia, racismo, intolerância religiosa e violência institucional. A busca por garantia do acesso de migrantes aos serviços de saúde, especialmente a Atenção Primária, porta de entrada do SUS, desde o território até os diferentes pontos da Rede de Atenção em Saúde (RAS) deve ser observado com atenção para a possibilidade de DF nestas populações.

Para a qualificação dos atendimentos em saúde da população migrante, a Secretaria Municipal de Saúde conta com uma equipe de Mediadores Interculturais, migrantes bilíngues, que desenvolvem um trabalho que vai além da tradução de idiomas, decodificando culturas, hábitos e cuidados de saúde entre as nações. O atendimento de migrantes com o apoio dos mediadores interculturais se dá através dos seus contatos telefônicos via mensagens de WhatsApp, vídeo chamada ou atendimento presencial nos serviços de saúde. A ação dos mediadores interculturais pode ser acionada por usuários ou equipes de saúde, de forma remota nos casos de demanda espontânea, e presencial para atendimentos agendados.

Segue abaixo figura que ilustra o fluxo de mediação intercultural:

Figura 01: fluxo de mediação intercultural



Fonte: elaboração dos próprios autores

6.2 ATENDIMENTO POR DEMANDA ESPONTÂNEA

As complicações mais comuns da Doença Falciforme são: dor, infecção, anemia e acidente vascular cerebral.

- Identificar sinais de alerta, tais como dor, febre, infecções, palidez, sonolência, dor abdominal, dor torácica, sintomas respiratórios, sinais e sintomas neurológicos, letargia, cefaleia, fraqueza, perda de função local, edema articular agudo, dor que não melhora com medidas de conforto e cuidados domiciliares (repouso, líquidos e analgésicos), dor lombar sugestiva de Pielonefrite;
- Proceder ao atendimento conforme a necessidade do usuário e de acordo com o caso clínico (reposição hídrica, analgésicos e antitérmicos, oxigenioterapia);

- Entrar em contato com o SAMU para atendimento e deslocamento ao hospital de referência em atendimento às pessoas que vivem com DF, se for necessário.

6.3 CUIDADOS COM GESTANTES, PUÉRPERAS E SAÚDE SEXUAL E REPRODUTIVA

A gestação na Doença Falciforme está associada a um aumento de complicações clínicas materno-fetais. A gravidez pode agravar a doença com piora da anemia e aumento da frequência e gravidade das crises álgicas e infecções. A doença pode interferir na evolução normal da gestação, ocorrendo riscos significativamente maiores de morte nas grávidas com a doença quando comparadas com as mulheres saudáveis. O rastreamento e diagnóstico precoce de DF na gestante é essencial, está instituído no Protocolo de Pré-Natal de Porto Alegre (Protocolo de assistência ao pré natal de baixo risco, Porto Alegre) e deve ser feito através de exames como a eletroforese de Hemoglobina, no primeiro trimestre ou no momento de captação da gestante. A taxa de morbidade materna permanece alta, com elevada prevalência de complicações, a morbidade fetal também é bastante significativa, incluindo: aborto, restrição de crescimento, óbito fetal, prematuridade e recém-nascido de baixo peso. As complicações urinárias são muito frequentes nos primeiros 5 meses da gestação sendo recomendado o tratamento rigoroso da bacteriúria assintomática.

As alterações Placentárias na DF incluem:

- Redução do tamanho da placenta em decorrência da diminuição do fluxo sanguíneo causado pela vaso oclusão;
- Maior incidência de placenta prévia em decorrência da hipóxia endometrial;
- As causas do descolamento prematuro da placenta são pouco claras, podendo ocorrer devido à necrose da decídua basal ou a grandes infartos.

A detecção da DF no pré-natal faz parte do protocolo de atendimento da gestante(ver apêndice 2) , que em caso de diagnóstico positivo, deve ser encaminhada para pré-natal de alto risco, recebendo orientação e informação com

todos os detalhes da sua condição genética. Com o diagnóstico no programa de pré-natal, uma rede organizada tendo a Atenção Primária como suporte e a garantia do sistema de referência poderemos gerar grande impacto no perfil de morbimortalidade e qualidade de vida para as gestantes tratadas adequadamente.

6.3.1 Gestante

Segue quadro com exame, resultado e conduta para gestantes:

Quadro 5: exames gestante

Exame	Resultado	Conduta
Eletroforese de Hemoglobina	Hb AA: gestante sem traço ou doença falciforme	NÃO precisa encaminhar para pré-natal de alto risco. Manter vínculo na Unidade de Saúde de referência.
	Hb As: gestante com traço falciforme	NÃO precisa de encaminhamentos, porém é sugerido investigar o parceiro. Caso o parceiro tenha resultado AS, é indicado orientação genética para a possibilidade de próximas gestações.
	Hb SS, SC, SB+ tal, SBO tal ou SD: gestante com doença falciforme	Encaminhar para agenda hemato hemoglobinopatia via GERCON, mantendo vinculação da gestante na Unidade de Saúde.

Fonte: elaboração dos próprios autores.

- Agendar primeira consulta de pré natal na Atenção Primária;
- Após resultado positivo para DF, encaminhar via regulação para agenda Hemato Hemoglobinopatia. O pré-natal de alto risco (PNAR) deve ser feito na mesma instituição por interconsulta;
- 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. Manter uso de ácido fólico na dosagem de 5mg/dia;

- Orientar sobre o cuidado com as mamas e o aleitamento materno;
- Encaminhar para avaliação de saúde bucal;
- Encaminhar para avaliação nutricional;
- Promover ações de autocuidado. Orientar sobre ingestão hídrica, esforços físicos, dificuldades e intercorrências;
- Avaliar situação vacinal preconizada para gestantes conforme PNI e indicar vacinação Pneumo 23, caso necessário, no último trimestre de gestação;
- Manter trabalho conjunto no pré natal entre serviço de referência e APS;
- Orientar a gestante a reconhecer sinais de alerta para infecções e outras complicações;
- Realizar visita domiciliar pelo ACS;
- Encaminhar para o CRAS, para inscrição no CADÚNICO.

6.3.2 Puérpera

- Ainda na maternidade, agendar consulta de binômio com enfermeira da unidade de referência na APS. A consulta deve ser agendada entre o 3º e 5º dia de vida do bebê;
- Manter atendimento compartilhado entre APS e serviço de referência;
- Agendar consulta de planejamento reprodutivo para 30 dias após o parto;
- Orientar manutenção de ingestão hídrica, mantendo uma boa hidratação;
- Prevenir tromboembolismo: deambulação precoce e uso de meias elásticas;
- Manter ácido fólico (5mg) ao dia durante a amamentação em gestantes com doença falciforme;
- As prescrições de sulfato ferroso serão realizadas conforme avaliação do PNA e/ou Hematologista;
- Medidas contraceptivas para as mulheres com Doença Falciforme que assim desejarem, os métodos contraceptivos mais recomendáveis são DIU hormonal com progestágenos e progestágenos isolados devido menor risco de ocorrência de trombose;
- Realizar visita domiciliar mensal pelo ACS.

6.3.3 Saúde Sexual e Reprodutiva

A necessidade de planejamento reprodutivo familiar adequado para essa população é principalmente realizada por meio de contracepção. Segundo a Organização Mundial da Saúde (2004) (OMS) recomenda que todos os métodos contraceptivos possam ser prescritos para mulheres com DF, sendo os métodos anticoncepcionais apenas com progestagênio mais indicados devido à inibição da falcização intravascular. Entre os métodos anticoncepcionais temos:

- Acetato de medroxiprogesterona 150 mg/mL cat 1;
- Implantes hormonais de progestágenos cat 1;
- DIUS com progestágenos cat 1;
- DIU - Categoria ;
- ACO - etinilestradiol abaixo de 35 µg - Categoria 2;
- Injetáveis combinados - Categoria 2;
- Adesivos combinados - Categoria 2;
- Oferecer salpingotripsia bilateral (STB) para mulheres com prole definida e para aquelas com alto risco de morte em gestações futuras.

6.3.3.1 Planejamento Familiar

- Avaliação clínica e ginecológica;
- Aconselhamento genético dos parceiros(as) e profissional de saúde realiza encaminhamento via Gercon;
- Solicitação de exames complementares e mamas, se necessário;
- Análise com paciente de método anticoncepcional e informações sobre promoção de saúde;
- Preenchimento adequado de prontuário, contendo informações, como: risco de gestação, método disponibilizado, avaliação clínica.

6.4 ATENÇÃO À SAÚDE BUCAL

O plano de tratamento odontológico de pessoas com DF deve estar baseado em uma anamnese minuciosa e práticas preventivas. É de vital importância garantir às pessoas com a doença o acesso precoce aos serviços odontológicos.

As manifestações bucais da DF não são patognomônicas mas podem sugerir condição. As manifestações mais comumente descritas na literatura são (DANTAS et al, 2016):

- Palidez da mucosa;
- Atraso da erupção dos dentes;
- Hipoplasias e opacidades dentárias, especialmente em molares;
- Necrose pulpar asséptica (pela vaso-oclusão da circulação terminal da polpa);
- Neuropatia do nervo mandibular (podendo resultar em parestesia do lábio, que pode durar até 18 meses);
- Osteomielite mandibular (sintomas: exsudato no sulco gengival, edema facial, linfadenopatia). Por radiografia, pode ser evidenciada a destruição óssea. A hospitalização pode ser necessária.

6.4.1 Prevenção das Doenças Bucais

A equipe de saúde bucal deve desenvolver ações de educação em saúde bucal e conscientizar a pessoa com DF, seus familiares e cuidadores sobre a importância das formas de prevenção das doenças bucais:

- Adoção de uma dieta saudável (estímulo ao aleitamento materno, consumo racional de açúcar);
- Boas práticas de higiene bucal (escovação e uso do fio dental, cuidado especial após o uso de medicamentos infantis);
- Uso racional de fluoretos;
- Uso de selantes.

6.4.2 Tratamento Odontológico

O tratamento odontológico de rotina deve ser realizado em períodos sem crises. Sendo necessário atendimento de urgência durante uma crise, a terapia deve ser direcionada a um tratamento paliativo (BRASIL, 2014).

- O ideal é que seja realizada adequação do meio bucal na primeira consulta;

- As consultas devem ser curtas, a fim de evitar o estresse, já que isso pode desencadear uma crise falcêmica;
- É necessária profilaxia antibiótica diante de procedimentos odontológicos com expectativa de sangramento, do mais simples ao mais complexo;
- O uso de digluconato de clorexidina é indicado antes de todo procedimento bucal, em pós-operatórios e também como coadjuvante da terapia periodontal;
- O uso de anestesia é indispensável, visto que a ausência de dor diminui a ansiedade e o estresse inerentes ao tratamento;
- Procedimentos dentários de rotina podem ser executados com anestésico sem vasoconstritor;
- Procedimentos cirúrgicos devem utilizar anestésicos com vasoconstritores.

6.4.3 Antibioticoprofilaxia

Pessoas com DF são passíveis da ocorrência de infecção secundária à bacteremia transitória provocada por procedimentos odontológicos invasivos. Como infecções podem desencadear crises falcêmicas, recomenda-se profilaxia antibiótica diante de procedimentos (BRASIL, 2014).

Crianças de até 5 anos fazem uso regular de penicilina. Dispensam a antibioticoterapia profilática prévia ao tratamento odontológico.

A antibioticoprofilaxia não deve ser empregada em intervalos menores a 15 dias.

6.4.4 Analgesia e Anestesia

Pessoas com DF devem estar inseridas em um programa de manutenção da saúde bucal, onde as medidas preventivas estejam sempre presentes, a fim de minimizar o risco de desenvolvimento de infecções orais, visto que essas podem precipitar as crises.

6.4.5 Encaminhamento aos Serviços Especializados

Nos casos onde for necessário o encaminhamento a um serviço especializado, este deverá ser realizado via GERCON. Os encaminhamentos podem ser feitos aos

Centros de Especialidades Odontológicas (CEO) ou para o nível hospitalar, conforme a necessidade.

6.4.6 Preservação e Controle Periódicos

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 delas e da longevidade com qualidade de vida. Os critérios de revisões periódicas serão baseados na avaliação dos fatores de risco.

Sendo assim, a saúde bucal dos portadores de DF deve ser mantida através de práticas preventivas, para minimizar o risco da instalação de infecções bucais e para que intervenções curativas sejam cada vez menos frequentes.

6.5 ATENÇÃO À AMAMENTAÇÃO, ALIMENTAÇÃO E NUTRIÇÃO

A pessoa que vive com DF pode ter seu quadro agravado por deficiências nutricionais, e deve, portanto, ter garantido um plano global de intervenções, não só como forma de tratamento, mas como forma de melhoria de qualidade de vida e bem estar. A avaliação do estado nutricional de pacientes com diagnóstico de DF é essencial. O elevado gasto energético é uma característica da doença, em função da supressão do apetite por mediadores inflamatórios e mudanças na composição corporal, resultando em diminuição relativa da massa magra e aumento da gordura visceral e inflamação. O elevado gasto energético está também relacionado a adaptações fisiológicas para hemólise (aumento da produção de hemácias, aumento das taxas de reposição protéica, aumento da utilização de aminoácidos ou a combinação destes processos). Portanto, a adequação calórica da dieta alimentar é essencial. Nesse sentido, há necessidade de monitoramento do estado nutricional, especialmente em crianças e adolescentes. Muitas vezes, DF está associada a déficit do estado nutricional, por outro lado, a tendência mundial de sobrepeso ou obesidade é particularmente preocupante para a pessoa com DF, pois aumenta o risco preexistente de hipertensão e/ou acidente vascular cerebral. Além disso, sabe-se que indivíduos com má nutrição correm risco de aumento da dor e diminuição da funcionalidade.

- Realizar ações de vigilância nutricional em crianças, acompanhando a curva de crescimento individual, e registrando as informações de peso e altura no PEC;
- Realizar ações de vigilância nutricional em adultos e idosos, registrando as informações nos sistemas de informações PEC;
- Encaminhar, via regulação ambulatorial, para acompanhamento com nutricionista em caso de má nutrição (deficiências de micronutrientes, desnutrição/magreza ou obesidade);
- Estimular o consumo de líquidos e monitorar sinais de desidratação (a desidratação pode causar crises de dor devido ao aumento da viscosidade sanguínea que leva à vaso-oclusão e hemólise). A quantidade de líquido deve ser aumentada em caso de calor excessivo, atividade física ou febre;
- Deve-se estimular o consumo de água, preferencialmente. Considerando as recomendações do Guia Alimentar, deve-se evitar o consumo de bebidas ultra processadas (refrigerantes, bebidas industrializadas adoçadas);
- De maneira geral, estimular as recomendações dos Guias Alimentares para População Brasileira, promovendo o autocuidado, considerando o acesso à alimentação segura e de qualidade, tendo como base da alimentação, alimentos minimamente processados;
- Estimular o aleitamento materno no RN com DF, oferecendo apoio para o manejo clínico em casos de intercorrência.

6.6 ATENÇÃO À SAÚDE MENTAL

A DF, por sua condição crônica, traz consequências que interferem no cotidiano da pessoa e pode afetar negativamente sua vida social, escolar e profissional, trazendo impactos na saúde mental. Orientações para rotina de atendimento na APS:

- Realizar avaliação, acolhimento e escuta ativa do sofrimento psíquico/mental do usuário e seus sintomas;
- Construir um Plano Terapêutico Singular (PTS) em conjunto com o usuário e sua família/rede de cuidado;

- Buscar apoio matricial com Centros de Atenção Psicossocial (CAPS), Equipes de Saúde Mental Adulto (ESMA) ou Equipe Especializada em Saúde da Criança e Adolescente (EESCA) do território;
- Buscar apoio nos recursos do território;
- Incentivar a convivência comunitária, promovendo a criação de laços afetivos e vínculos de cuidado, de suporte, de interesses comuns (profissional, cultural, esportivo, lazer, religioso, etc.) e compartilhamento de experiências.

6.7 CUIDADO AO PACIENTE COM ÚLCERAS E OSTEONECROSES

As úlceras de membros inferiores geralmente se iniciam como pequenas lesões relacionadas a fatores externos. De cicatrização lenta, são bastante comuns em região maleolar, tendão de aquiles e em menor incidência no dorso do pé - a prevalência nessas regiões se dá por apresentarem pele fina com menor tecido subcutâneo. As hemácias falcizadas dificultam a circulação sanguínea levando à vaso-oclusão e ao infarto na área afetada com consequente isquemia, dor, necrose e disfunções. Em 60% dos casos, em atendimentos não especializados, a cicatrização acaba por não ocorrer. O manejo adequado das lesões e a promoção do autocuidado nas pessoas que vivem com DF permitem redução de tempo e melhora no padrão de cicatrização das feridas. (BRASIL, 2012).

- Acolher o usuário na unidade de referência, realizando anamnese considerando o histórico da DF;
- Avaliar situação vacinal do usuário;
- Avaliar a lesão evoluindo os achados em prontuário;
- Orientar cuidados gerais sobre higiene, ingestão hídrica, dieta, repouso, hidratação cutânea, uso de repelentes, sapatos adequados e meias de algodão;
- Considerar encaminhamento para outros pontos da RAS conforme necessidade;
- Avaliar a complexidade da lesão e encaminhar, se necessário, via GERCON para curativos especializados conforme fluxo indicado (apêndice 03) .

6.8 ACOMPANHAMENTO USUÁRIO EM TRATAMENTO MEDICAMENTOSO

O tratamento medicamentoso que visa melhorar a qualidade de vida de pessoas com DF é prescrito e acompanhado pelo ambulatório especializado ao qual o usuário está vinculado. A descrição dos medicamentos utilizados e efeitos adversos possíveis estão descritos no capítulo 11 (TRATAMENTO MEDICAMENTOSO DA DOENÇA FALCIFORME).

É essencial que o serviço da APS realize o acolhimento do usuário que retorna à unidade de saúde de referência e acompanhe as condutas prescritas pelo serviço especializado discutindo sobre:

- O entendimento do usuário sobre o tratamento;
- As dificuldades para administração em crianças, se for o caso;
- O entendimento sobre a existência de efeitos adversos e quais são os esperados;
- Estratégias para adesão ao tratamento;
- Importância da realização do monitoramento de toxicidade.

Uma vez que o tratamento com HU é peso-dependente, deve-se realizar acompanhamento do peso do usuário para que, caso ocorra alteração importante do peso, seja informado ao prescritor para possível alteração de dose.

Em casos de crianças utilizando HU, deve ser monitorado peso, altura e perímetro durante os dois primeiros meses de tratamento ou enquanto a dose estiver sendo ajustada. Após alcançar a dose de manutenção, a aferição deve ocorrer uma vez a cada mês. Os medicamentos utilizados na terapia medicamentosa, bem como critérios de inclusão e exclusão, esquema de administração, tempo de tratamento, efeitos adversos, monitorização, toxicidade, cuidados e precauções estão descritos em APÊNDICE 01 que foi redigido com base no PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS PARA DOENÇA FALCIFORME do MS aprovado em PORTARIA CONJUNTA Nº 05, DE 19 DE FEVEREIRO DE 2018. É importante que a equipe multiprofissional que irá assistir o usuário com DF conheça as características do tratamento para otimizar seu acompanhamento pelo serviço. A US de referência deve acompanhar a realização de exames de sangue e eletroforese de hemoglobina realizados pelo usuário que utilizam HU acompanhando se existe a impossibilidade de ir até local para coleta de sangue e viabilizar a coleta no domicílio caso seja necessário.

Segue abaixo quadro com exames necessários para monitorização da terapia Com hidroxiureia após atingir dose de manutenção:

Quadro 6: Exames necessários para monitorização da terapia com Hidroxiureia após atingir a dose de manutenção

Exames	Mensal	Trimestral	Anual
- Hemograma - Contagem de reticulócitos	x	x	x
- Dosagens séricas de ALT, AST, creatinina e gamaglutamiltranspeptidase. - Dosagem sérica de beta-HCG.		x	x
- HbF			x

Fonte: Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para Doença Falciforme

Em assistência a usuários de até 5 anos de idade o acompanhamento deve se certificar de que é realizado tratamento profilático segundo o descrito no APÊNDICE 01. Caso não haja prescrição, a US pode iniciar o tratamento do usuário.

Crianças que utilizam menos de 500 mg, dose da cápsula que é dispensada, necessitam manipulação da preparação líquida. É recomendado dissolver a cápsula de 500 mg em 10 mL de água destilada ou filtrada, obtendo a concentração de 50 mg/mL, facilitando a administração da dose correta por peso, utilizando uma seringa descartável. A validade da preparação é de aproximadamente 6 meses em temperatura ambiente. (Brasil, 2018)

A US que acompanha essa família deve:

- Orientar na manipulação do fármaco para dissolução;
- Orientar quanto como manipular o fármaco diminuindo a intoxicação cruzada;
- Fornecer insumos para que diminua a possibilidade de intoxicação cruzada, como: luvas, máscara, água destilada, seringas descartáveis, recipientes para manipulação. ¹

¹ Orientação de diluição segundo Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para Doença Falciforme do MS, aprovado em fevereiro de 2018.

7 ASSISTÊNCIA NA ATENÇÃO ESPECIALIZADA DE MÉDIA E ALTA COMPLEXIDADE

- Ao chegar no serviço especializado, informar a equipe de saúde sobre o diagnóstico do usuário (DF);
- Prestar apoio matricial às equipes de Atenção Básica, por meio de discussão de caso;
- Realizar contrarreferência em todos os casos para os serviços de atenção básica.

7.1 EXAMES E TRATAMENTO

Todas as solicitações de agendamento devem ser realizadas através da regulação do Gercon, justificando como DOENÇA FALCIFORME e indicando o CID-10 relacionado conforme descrito no início deste documento.

7.2 SERVIÇOS DE REFERÊNCIA E AMBULATÓRIOS DE HEMOGLOBINOPATIAS

O Serviço de Referência e Triagem Neonatal (SRTN) do Hospital Materno Infantil Presidente Vargas (HMIPV) recebe e analisa todos os exames de teste do pezinho do estado do RS. Para exames positivos para Doença Falciforme, regula, via Gercon, para o ambulatório de hemoglobinopatias do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). O Grupo Hospitalar Conceição (GHC) divide o atendimento em ambulatório de hemoglobinopatias pediátrico (até 14 anos incompletos) no Hospital Criança Conceição (HCC) e ambulatório de hemoglobinopatias adulto (a partir de 14 anos) no Hospital Nossa Senhora Conceição (HNSC).

8. ATENÇÃO AO USUÁRIO COM DOENÇA FALCIFORME NAS UNIDADES DE PRONTO ATENDIMENTO (UPA) E HOSPITAIS

Prestar assistência e o primeiro cuidado às urgências e emergências, em ambiente adequado, até o encaminhamento, se necessário, dos indivíduos com complicações agudas decorrentes da DF, bem como com a implantação de acolhimento com avaliação de riscos e vulnerabilidades.

Para tanto, os profissionais devem estar orientados para o atendimento às pessoas que vivem com DF a fim de atuar precocemente na identificação de sinais e sintomas decorrentes da patologia.

- Identificar a origem do usuário, se encaminhado por algum serviço ou proveniente de demanda espontânea.
- Identificar o usuário na recepção com documento de identidade e Carteira de Identificação do Paciente com DF.
- Identificar a gravidade do momento, através da classificação de risco.
- Na classificação de risco, identificar os sinais e sintomas de urgência e emergência em DF.

8.1 CRISES DE DOR

A dor é uma experiência subjetiva e que para aqueles que vivem com DF experimentam de forma intensa, a depender das condições de vida e sociais do usuário.

A crise dolorosa ocorre, às vezes, após episódio infeccioso, sugerindo que febre, desidratação e acidose podem desencadear a vasclusão. A dor também pode se instalar após o resfriamento súbito da pele ou exposição ao estresse físico ou emocional (OS Platt et al). O adoecimento crônico provoca comprometimento das atividades diárias das pessoas que vivem com DF e afetam diretamente a saúde mental, pois se tem uma redução de autonomia.

Diante disso é importante manter uma perspectiva de atendimento multiprofissional para promoção de saúde e orientações sobre manejo de dor e qual o percurso a ser feito na rede de atenção à saúde para atendimento clínico.

No manejo clínico das crises dolorosas são usados, geralmente, opióides, que são medicamentos de uso restrito, que podem causar dependência química, quando administrados de forma equivocada. As crises dolorosas são severas e há necessidade de usar opióides, o que gera uma estigmatização sobre os usuários que vivem com DF desenvolvem dependência química o que gera uma barreira na assistência à saúde e dificuldade na vinculação com os serviços. Os serviços de saúde precisam ter uma leitura particular para os sinais e sintomas apresentados

pelo usuário, pois sua sintomatologia pode indicar crises que colocam a vida em risco.

- Usuário com queixa de dor, deve ser **imediatamente avaliado**. Verificar se existe um ou mais dos seguintes fatores de risco: febre, dor abdominal, dor torácica ou sintomas respiratórios, letargia, cefaleia, edema articular, dor associada a fraqueza ou perda de função local, dor que não melhora com manejo ou dor lombar sugestivo de infecção urinária ou renal;
- Orientar aumento de ingesta hídrica e uso de analgésicos;
- Realizar exame físico criterioso na tentativa de afastar complicações que mascarem crises;
- Encaminhar via Atendimento Móvel de Urgência (SAMU), para atendimento hospitalar, pacientes com dor abdominal aguda;
- Na investigação laboratorial, solicitar: hemograma com contagem de reticulócitos. Se a febre estiver presente, seguir rotina de manejo. Se sintomas respiratórios estiverem presentes, seguir rotina específica;
- Em caso de suspeita de osteomielite ou artrite, realizar RX da área com cintilografia se necessário, punção aspirativa com cultura do material e solicitar avaliação do ortopedista, se tiver dor lombar fazer urocultura e antibiograma.

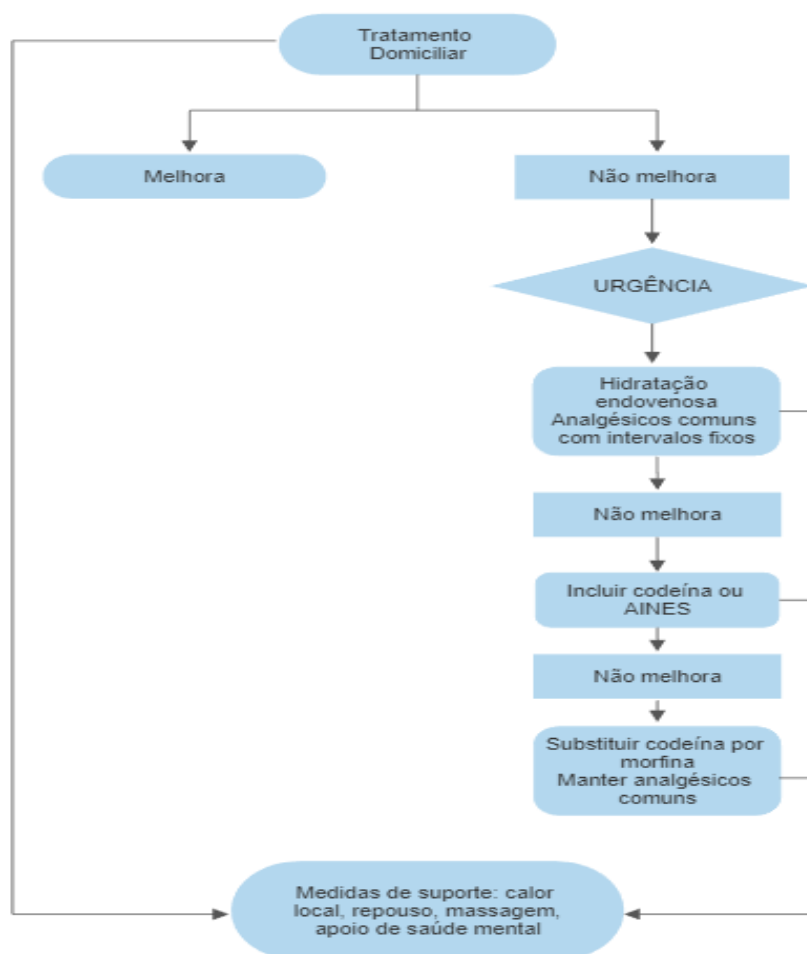
8.1.1 Tratamento

- Tratar a dor;
- Reduzir medo e ansiedade (oferecer suporte de saúde mental);
- Identificar e retirar a causa da dor (se houver);
- Estimular ingesta hídrica;
- Manter repouso relativo;
- Evitar mudanças bruscas de temperatura e manter articulações acometidas;
- Hidratação parenteral se a dor for moderada a severa, reavaliação periódica, em alguns casos pode ser indicado o uso de narcóticos, se a dor não conseguir ser controlada com analgesia, utilizar anti-inflamatório como diclofenaco oral na dose de 1 mg/kg/dose 8/8 horas.

Aqueles pacientes que apresentam fatores de risco ou aqueles em que a dor não melhora após 8 horas da instalação da terapia, deverão ser internados e tratados de acordo com protocolo do serviço para encaminhamento de internações.

Segue abaixo figura com fluxograma para crises de dor:

Figura 02: crises de dor



Fonte: BELO HORIZONTE, 2020

8.2 INFECÇÕES

Pessoas que vivem com DF têm maior propensão a desenvolver infecções por organismos encapsulados, como o *Haemophilus influenzae* tipo b (Hib) e o pneumococo. Entre as crianças que vivem com DF, o risco de desenvolver infecções por pneumococo, é de 30 a 100 vezes maior que em crianças saudáveis. Essas infecções, acompanhadas de acidose, hipóxia e desidratação, podem desencadear e/ou intensificar as crises falcêmicas, podendo formar um círculo vicioso letal para

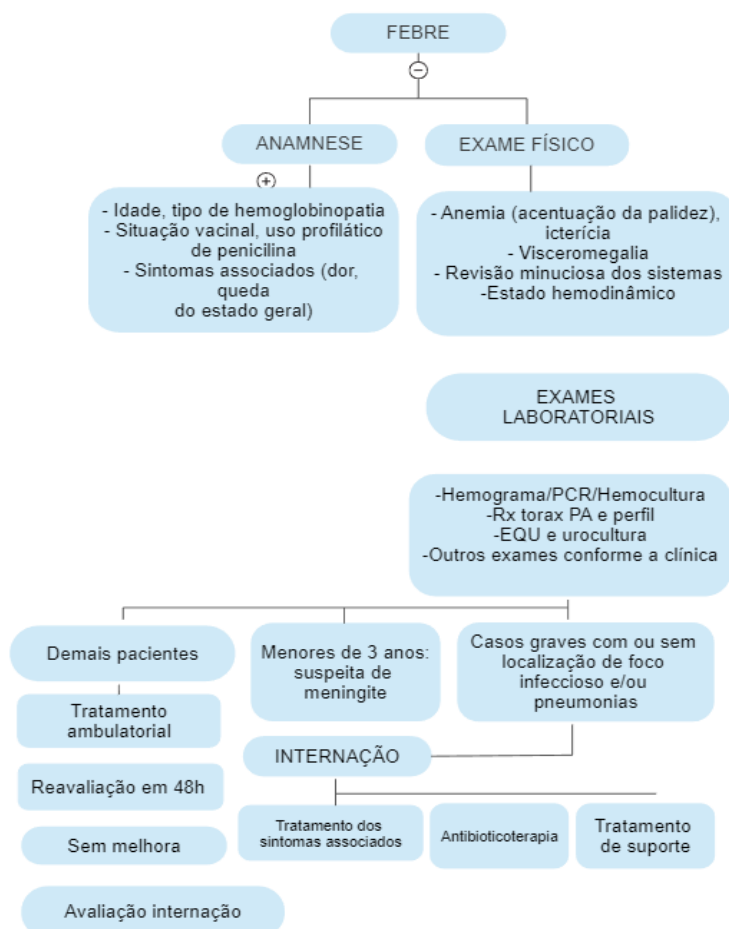
o paciente se não tratado adequadamente. Para evitar este quadro, justifica-se a busca por profilaxia e abordagem eficazes. Nas crianças abaixo de 3 anos, predominam as infecções por pneumococo e Hib, já nas crianças maiores e adultos, o risco para desenvolver infecções por salmonelas é 25 vezes maior do que em pessoas que não vivem com DF.

Os agravos mais observados nestes usuários são otite, pneumonias por pneumococo e osteomielites. Uma causa infecciosa incluindo bactérias atípicas pode ocorrer em qualquer idade. Complicações ósseas são mais comuns em homens (2:1), sendo rara sua ocorrência abaixo de 1 ano de idade. O agente etiológico mais frequentemente isolado nos casos de osteomielite na maioria das séries é a salmonela (57%), ocorrendo também casos por *S. aureus*, *S. pneumoniae*, *H. influenzae*, *b -streptococcus/Klebsiella* e *Escherichia coli/Enterococcus*. Nos casos de artrite séptica, não há indícios de maior predisposição a determinado patógeno, embora o estreptococo pareça ser mais prevalente.

A identificação precoce de sinais clínicos, diagnóstico e tratamento são fatores decisivos para uma evolução satisfatória dos quadros infecciosos. O tratamento padrão consiste em irrigação e desbridamento cirúrgico e antibioticoterapia apropriada em casos de artrite séptica e osteomielite.

Segue abaixo figura com fluxograma de abordagem do paciente febril:

Figura 03: abordagem do paciente febril



Fonte: BELO HORIZONTE, 2020

8.3 SEQUESTRO ESPLÊNICO AGUDO (SEA)

É fundamental que a equipe multiprofissional, desde o diagnóstico da DF, realize orientações com o usuário e sua rede de apoio sobre sinais de alerta e manifestações clínicas importantes que sinalizem a necessidade de buscar atendimento (BRUNIERA, 2007).

A manifestação clínica caracteriza-se por:

- Súbito mal estar,
- Piora progressiva da palidez
- Dor abdominal acompanhados de sudorese,
- Taquicardia
- Taquipneia

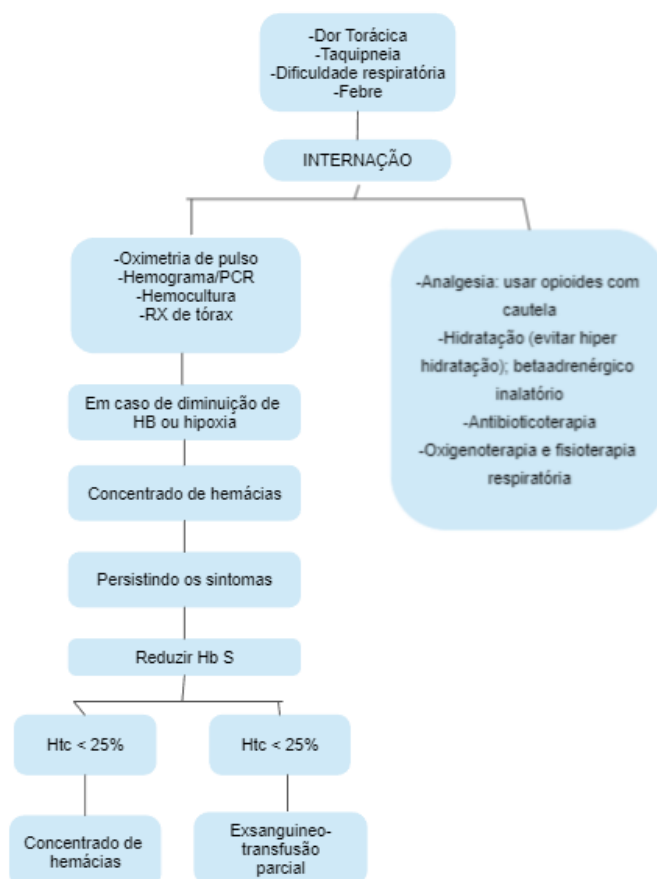
Ao chegar na unidade de saúde o usuário deve ser acolhido pelos profissionais da US, receber o primeiro atendimento e ser encaminhado para os serviços de média e alta complexidade para tratamento adequado com expansão da volemia e transfusão de glóbulos vermelhos (BRUNIERA, 2007).

8.4 SÍNDROME TORÁCICA AGUDA (STA)

A suspeita da Síndrome Torácica Aguda (STA), então, surge quando o paciente apresenta sintomas, como a tosse, dispneia e dor torácica, associada a uma leucocitose e uma nova radiografia de tórax com opacidade pulmonar (Linhares, Silva, Araújo, 2022). É de suma importância que os profissionais de saúde estejam atentos aos sinais e sintomas da STA, pois o atendimento precisa ser imediato.

Segue abaixo figura com fluxograma da síndrome torácica aguda:

Figura 04: síndrome torácica aguda



Fonte: BELO HORIZONTE, 2020

8.5 ASMA E DOENÇA FALCIFORME

O diagnóstico de asma brônquica em pacientes com doença falciforme está associado ao aumento de crises alérgicas, síndrome torácica aguda e morte. Dessa forma, torna-se evidente a importância do diagnóstico precoce e adequado, objetivando otimização do tratamento profilático. Este tratamento pode ser ofertado na APS e quando necessário na média complexidade.

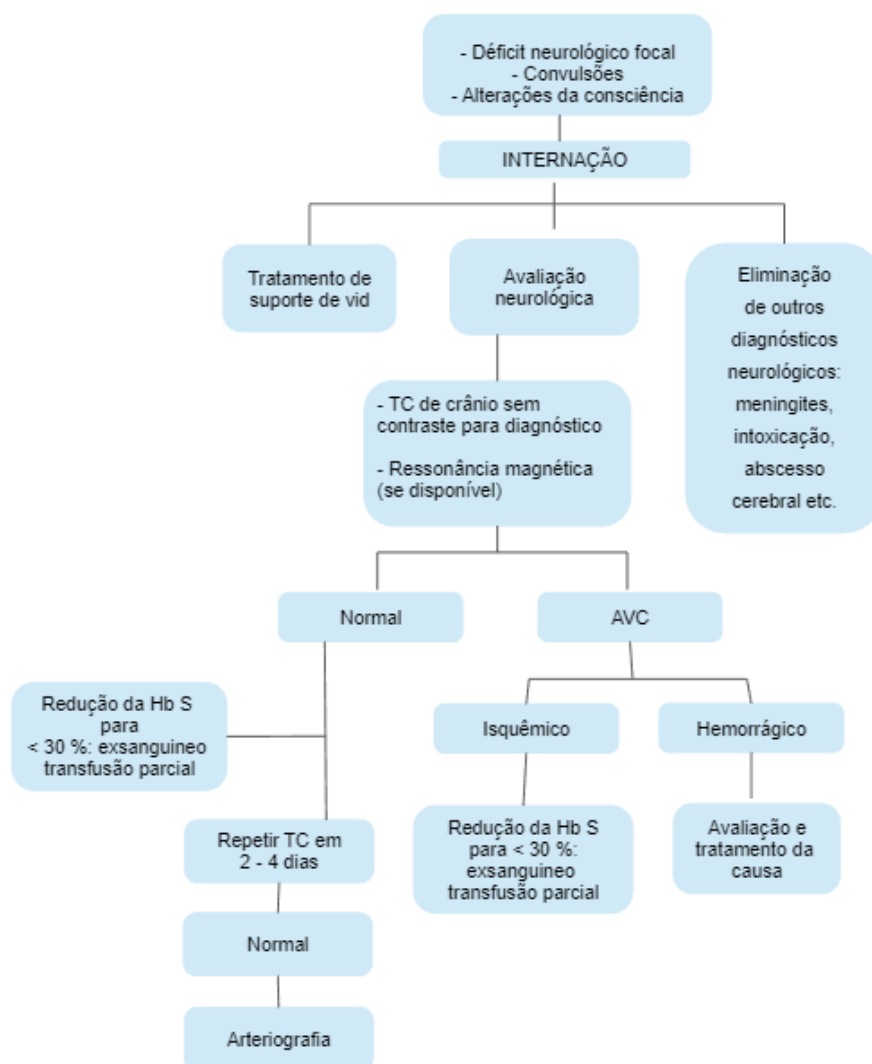
8.6 ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL (AVC)

A causa mais comum de acidente vascular cerebral (AVC) na infância é a anemia falciforme, o homocigoto da hemoglobina S ou Hb SS. A doença falciforme (Hb SS e interações com outras hemoglobinopatias e talassemias) é a principal enfermidade genética da população brasileira, com 13.500 pacientes catalogados em 2006, com prevalência populacional do gene S de 1/1.200 pessoas.

O primeiro passo é identificar essa manifestação clínica, uma vez que é urgente e o usuário precisa buscar atendimento assim que surgirem os primeiros sinais e sintomas. Na perspectiva de educação em saúde é fundamental que a equipe multiprofissional oriente o usuário sobre sinais e sintomas de um AVC, pois sua identificação precoce pode evitar a progressão da isquemia. Alterações de consciência, déficits neurológicos focais, convulsões, paresias, afasia, confusão mental e cefaléia de grande intensidade ou duração são sinais e sintomas sugestivos de acidente vascular cerebral (BRASIL, 2009).

Segue abaixo figura com fluxograma de Acidente Vascular:

Figura 05: Acidente Vascular



Fonte: BELO HORIZONTE, 2020

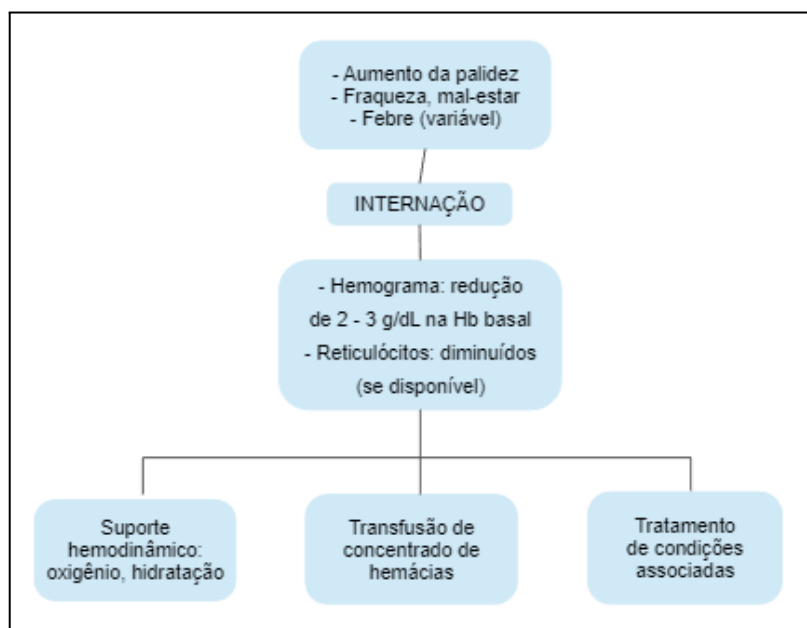
8.7 CRISE APLÁSICA

A doença falciforme cursa com encurtamento da vida média das hemácias devido à desoxigenação da hemoglobina S que polimeriza a hemácia distorcendo sua forma e perdendo a flexibilidade, aderindo ao endotélio vascular, promovendo assim hemólise crônica e anemia (VERÍSSIMO, 2007).

Identificar as manifestações clínicas da crise é fundamental para buscar atendimento o mais breve possível e evitar um desfecho desfavorável. Desde o momento do diagnóstico é fundamental que o usuário receba orientações sobre sinais de alerta que podem indicar urgência de atendimento.

Segue abaixo figura com fluxograma de crise aplásica:

Figura 06: crise aplásica



Fonte: BELO HORIZONTE, 2020

8.8 COLECISTITE

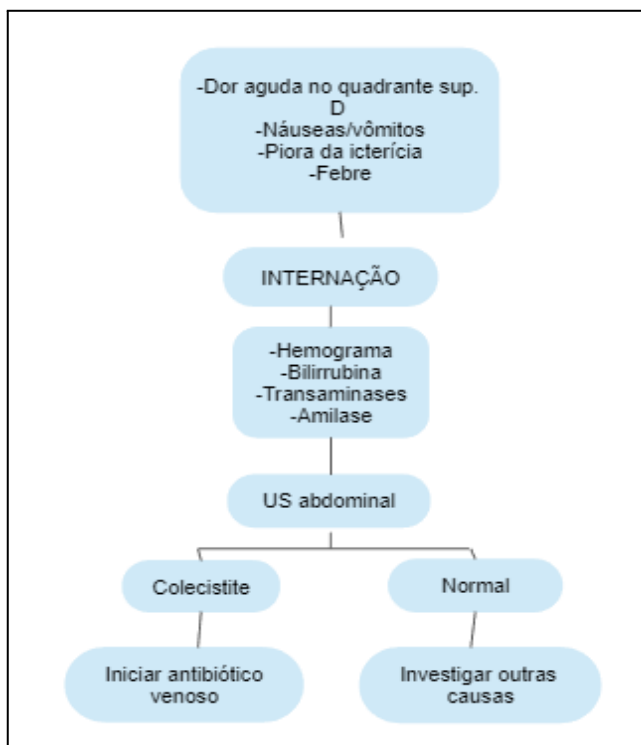
A colecistite consiste em uma situação de emergência em que o usuário necessita buscar atendimento clínico, uma vez que o atraso no acolhimento provoca um aumento de morbimortalidade. Nesse contexto, a morbidade na AF relacionada às doenças das vias biliares se dá através de várias patologias: colelitíase que pode levar colecistite, colangite e coledocolitíase (NASCIMENTO, et al., 2022). Sua identificação depende de uma boa anamnese, exame físico com avaliação do sinal de Murphy e avaliação clínica de um profissional de saúde.

Quanto às manifestações clínicas, a doença apresenta dor abdominal como principal sintoma, mas também pode estar associada à febre, náuseas e vômitos (VASCONCELLOS, et al., 2022).

Diante disso, demonstra-se a importância de diagnosticar e tratar, precocemente, antes de evoluir para complicações relacionadas à maior gravidade, principalmente, nesses pacientes que já possuem acometimento sistêmico pela doença hematológica e, conseqüentemente, maior risco de complicar (NASCIMENTO, et al., 2022).

Segue abaixo figura com fluxograma para Abordagem para Colecistite:

Figura 07: abordagem para colecistite



Fonte: BELO HORIZONTE, 2020

8.9 PRIAPISMO

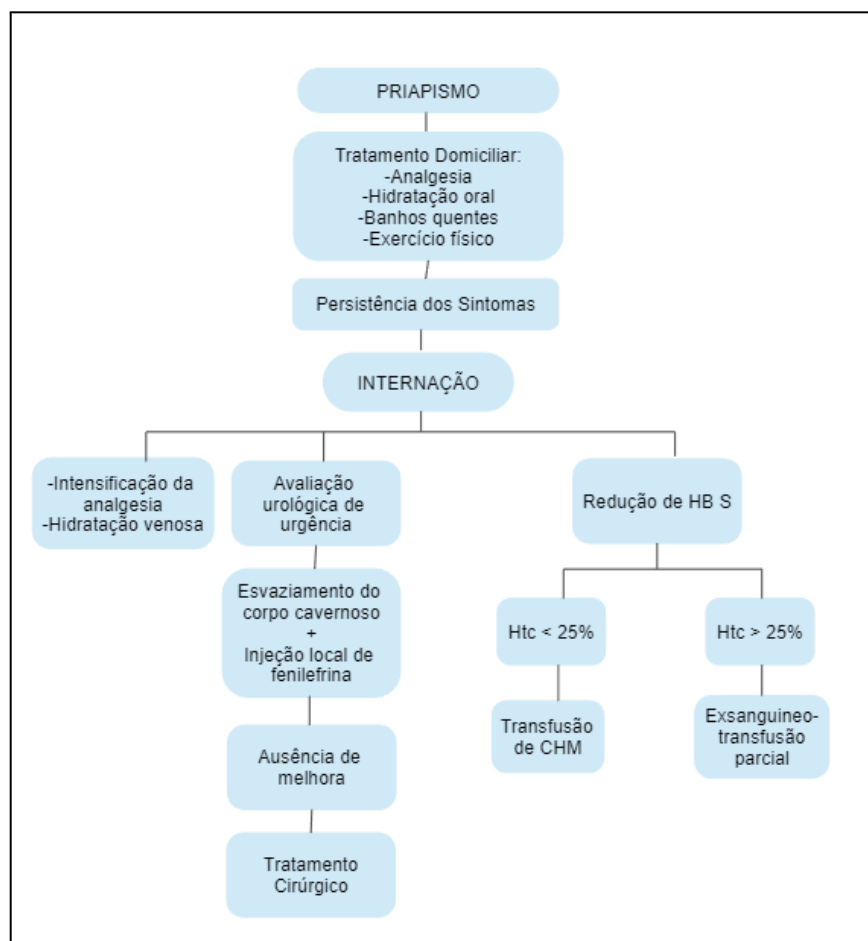
O priapismo se manifesta pela ereção involuntária, sendo essa uma manifestação clínica particular de quem vive com DF. O priapismo é a ereção peniana total ou parcial contínua por mais de 4 horas acompanhada ou não de estímulo sexual e orgasmo (BRODERICK, 2012). É considerada uma emergência urológica que exige pronto-atendimento ou mesmo manuseio cirúrgico para prevenir complicações como disfunção erétil irreversível (ROGHMANN, et al., 2013).

Essa condição denota um sinal de emergência clínica, muitos profissionais desconhecem essas manifestações clínicas, que são confundidas com outras patologias e o usuário com DF acaba não recebendo atendimento apropriado. Alguns usuários relatam constrangimento com o priapismo e que isso se estabelece como um obstáculo para a procura de atendimento, por falta de conhecimento há associação com disfunções sexuais, distúrbios psicológicos sexuais. É necessário que desde o momento do diagnóstico o usuário receba orientações sobre as manifestações clínicas da DF, esse processo de educação é fundamental para que

nos momentos de crise ele esteja instrumentalizado. A má conduta para o atendimento do usuário com priapismo, pode resultar em amputação do membro, disfunção erétil e comprometimento da vida sexual (MAIA, et al., 2019).

Segue abaixo figura com fluxograma de abordagem do priapismo:

Figura 08: abordagem priapismo



Fonte: BELO HORIZONTE, 2020

9 FLUXO DE INTERNAÇÃO PARA DOENÇA FALCIFORME

O Decreto 7.508/2011, que regulamenta a Lei 8.080 estabelece que o acesso universal, igualitário e ordenado às ações e serviços de saúde se inicia pelas portas de entrada do SUS e se completa na rede regionalizada e hierarquizada, de acordo com a complexidade do serviço. São Portas de Entrada às ações e aos serviços de saúde nas Redes de Atenção à Saúde os serviços:

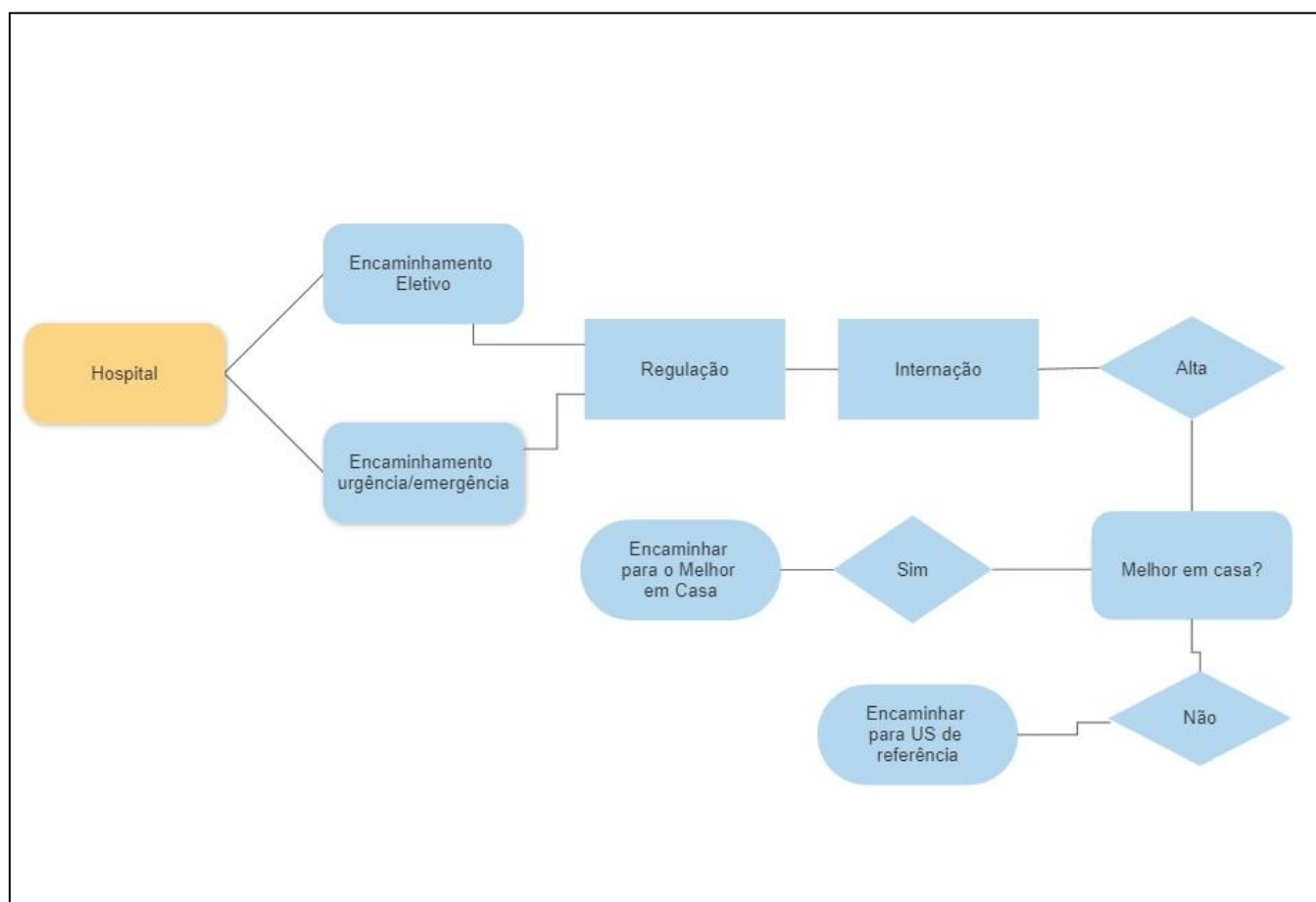
- I - de atenção primária;
- II - de atenção de urgência e emergência;
- III - de atenção psicossocial;
- IV - serviços especializados, atenção secundária.

O acesso à rede hierarquizada de serviços hospitalares ambulatoriais especializados é efetivada pela regulação que possui a atribuição de disponibilizar a alternativa assistencial mais adequada à necessidade assistencial dos pacientes, de forma equânime, ordenada e oportuna.

O Complexo Regulador de Porto Alegre tem como atribuição coordenar, operacionalizar e monitorar o acesso e a transição do cuidado dos serviços da Rede de Atenção à Saúde sob gestão do município para a população de Porto Alegre e de suas referências, de acordo com as regulamentações, pactuações e contratos em vigor, promovendo o acesso equânime dos pacientes dentro de um processo de gestão da oferta e da demanda, conforme a prioridade dos casos e os recursos disponíveis. Para o controle da oferta de leitos, consultas e exames especializados, a regulação de Porto Alegre utiliza sistemas de informações integrados e protocolos de prioridade baseado em critérios de gravidade, estabilidade hemodinâmica e tempo de resposta para o tratamento oportuno. A classificação de prioridade é definida de acordo com o quadro clínico do paciente e o tipo de leito e o suporte necessário (Enfermaria ou UTI).

Após identificação de diagnóstico de DF, se realiza regulação do tratamento e internação caso necessário, a alta do episódio é realizada com melhora dos sintomas e o acompanhamento é realizado pela unidade de saúde e/ou pelo serviço de melhor em casa conforme fluxo:

Figura 09: fluxo de internação DF



Fonte: elaborado pelos próprios autores.

10 VACINAS

Os usuários que vivem com DF têm que seguir algumas especificidades vacinais devido a sua maior susceptibilidade em desenvolver infecções oportunistas. Além das vacinas de rotina, esses pacientes necessitam de vacinas varicela, hepatite A, influenza inativada e contra germes capsulados:

pneumococo, meningococo e Haemophilus influenzae tipo b (Manual dos Centros de Referência para imunobiológicos Especiais, 2019).

10.1 CALENDÁRIO VACINAL

Segue quadro com calendário vacinal de 2023.

Quadro 7: calendário vacinal 2023

Ao nascer	<ul style="list-style-type: none"> • BCG • Hepatite B 	Dose única
		Dose inicial
2 meses	<ul style="list-style-type: none"> • Pentavalente (DTP+Hib+HB) • Poliomielite inativada (VIP) • Rotavírus humano • Pneumocócica 13 (CRIE) 	1ª dose
3 meses	<ul style="list-style-type: none"> • Meningocócica C 	1ª dose
4 meses	<ul style="list-style-type: none"> • Pentavalente (DTP+Hib+HB) • Poliomielite inativada (VIP) • Rotavírus humano • Pneumocócica 13 (CRIE) 	2ª dose
5 meses	<ul style="list-style-type: none"> • Meningocócica C 	2ª dose
6 meses	<ul style="list-style-type: none"> • Pentavalente (DTP+Hib+HB) • Poliomielite inativada (VIP) • Influenza 	3ª dose
		A vacina influenza é oferecida anualmente na Campanha contra Influenza.
7 meses	<ul style="list-style-type: none"> • Influenza 	2ª dose após 30 dias da primeira dose
9 meses	<ul style="list-style-type: none"> • Febre amarela 	1ª dose
12 meses	<ul style="list-style-type: none"> • Tríplice viral • Pneumocócica 13 • Meningocócica C 	1ª dose
		Reforço

15 meses	<ul style="list-style-type: none"> • Tríplice bacteriana (DTP) • Poliomielite oral (VOP) 	1º Reforço
	<ul style="list-style-type: none"> • Tetra Viral - Esquema de substituição Tríplice Viral + varicela • Hepatite A 	Dose única
2 anos	<ul style="list-style-type: none"> • Pneumocócica 23 	1ª dose
4 anos	<ul style="list-style-type: none"> • Tríplice bacteriana (DTP) • Poliomielite oral (VOP) 	2º Reforço
	<ul style="list-style-type: none"> • Febre amarela 	Reforço
Anualmente	<ul style="list-style-type: none"> • Influenza sazonal 	Campanha nacional
7 anos	<ul style="list-style-type: none"> • Pneumocócica 23 	2ª dose
9-14 anos	<ul style="list-style-type: none"> • HPV (Papiloma vírus humano) 	1ª dose 2ª dose (seis meses após a primeira dose)
11 -12 anos	<ul style="list-style-type: none"> • Meningocócica ACWY 	Dose única
14-16 anos	<ul style="list-style-type: none"> • Dupla adulto 	Reforço a cada 10 anos
No início do tratamento e em qualquer idade	<ul style="list-style-type: none"> • Hepatite A (paciente HAV-G negativo) • Hepatite B (hbsAg, anti-Hbc e anti-Hbs (-) com prazo < 3 m) • Pneumo 23 em pacientes não vacinados e/ou que serão submetidos à esplenectomia com reforço em 5 anos • Hib (haemophyllus influenza tipo B) em não vacinados • Influenza (gripe) - anualmente no outono • Dupla adulto a cada 10 anos, especialmente nos portadores de lesões de perna 	

Fonte: elaborado pelos próprios autores.

11 TRATAMENTO MEDICAMENTOSO DA DOENÇA FALCIFORME

Os medicamentos previstos no Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme são:

- Hidroxiureia: cápsulas de 500 mg (Componente Especializado da Assistência Farmacêutica)
- Fenoximetilpenicilina potássica: pó para solução oral 80.000UI/mL (Componente Estratégico da Assistência Farmacêutica)
- Benzilpenicilina benzatina: pó para suspensão injetável de 600.000 UI e 1.200.000 UI (Componente Básico da Assistência Farmacêutica);
- Estolato de eritromicina: suspensão oral de 25 e 50 mg/mL e comprimidos de 500 mg (Componente Básico da Assistência Farmacêutica)

Deve-se cientificar o paciente, ou seu responsável legal, sobre os potenciais riscos, benefícios e efeitos adversos relacionados ao uso dos medicamentos, levando-se em consideração as informações contidas no Termo de Esclarecimento e Responsabilidade (ANEXO 01).

Os medicamentos do Componente Especializado podem ser solicitados via internet pelo próprio usuário, acessando o link <https://farmaciadigital.rs.gov.br> onde o mesmo deverá efetuar cadastro de seus dados, fotografar ou digitalizar os documentos necessários e anexar ao pedido. Guarde todos os documentos originais, pois eles deverão ser entregues na farmácia na primeira retirada do seu medicamento.

11.1 HIDROXIUREIA (Componente Especializado - RENAME 2022)

A Hidroxiureia (HU) é considerada a terapia medicamentosa mais eficaz para o tratamento da DF. Com o uso é esperado:

- Eliminação ou diminuição dos episódios de dor;
- Aumento da produção de HbF;
- Aumento, mesmo que leve, da concentração total de Hb;
- Diminuição dos episódios de síndrome torácica aguda;
- Diminuição do número de hospitalizações;
- Diminuição do número de transfusões;
- Regressão ou estabilização de danos em órgãos ou tecidos;
- Diminuição do risco de infecções;

- Melhora do bem-estar e da qualidade de vida e maior sobrevida.

A prescrição de HU para a população pediátrica pode prevenir tanto o infarto esplênico quanto as manifestações neurológicas (convulsões, paralisias, distúrbios da fala, cegueira transitória e alterações da consciência).

Existe risco de toxicidade hematológica além do fármaco apresentar potencial carcinogênico e teratogênico. Dessa forma é imprescindível que haja monitorização.

11.1.1 Critérios de inclusão de uso de HU

Vale ressaltar que para o paciente fazer a utilização do medicamento o mesmo deve preencher **todos** os critérios a seguir:

- Exame de eletroforese de hemoglobina deve ser compatível com o diagnóstico de doença falciforme : HB SS, SC, SD OU S BetaTal;
- Idade maior ou igual a 2 anos (ou a partir de 9 meses);
- Conseguir comparecer às consultas para acompanhamento de tratamento;
- Exame de beta-HCG negativo para mulheres em idade reprodutiva;
- Ter tido uma das complicações no último ano: três ou mais crises vasclusivas, tendo necessidade de atendimento médico; dois episódios de síndrome torácica aguda (dor torácica com infiltrado pulmonar novo, febre de 37,5 ou superior, taquipneia, sibilos pulmonares ou tosse);
- Um episódio de priapismo grave ou recorrente;
- Necrose isquêmica óssea;
- Insuficiência renal;
- Proteinúria de 24h 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) duas vezes acima do limite em crianças e adolescentes e três vezes acima do limite em adultos;
- Alteração no Eco-Doppler transcraniano (acima de 160 e até 200cm/s);
- Retino proliferativa;
- Qualquer situação em que haja a comprovação de lesão crônica de órgão(s).

11.1.2 Crianças menores de 2 anos de idade

Devido aos possíveis efeitos teratogênicos e carcinogênicos da HU, a terapia de crianças menores de 2 anos de idade deve ser criteriosamente analisada, levando-se em consideração o risco de morbimortalidade da DF. Nesses casos, pode-se prescrever a partir de 9 meses de idade, utilizando os mesmos critérios de inclusão acrescidos de pelo menos um dos seguintes fatores abaixo:

- Dactilite (no primeiro ano de vida);
- Concentração de Hb menor que 7g/dL (média de 3 valores fora de evento agudo);
- Contagem de leucócitos maior que 20.000/mm³ (média de 3 valores fora de evento agudo).

11.1.3 Critérios de exclusão para uso de (HU)

Usuário que apresentarem qualquer uma das condições a seguir: contagem de neutrófilos abaixo de 2.000/mm³, Hb abaixo de 4,5 g/dL, reticulócitos abaixo de 80.000/mm³ (quando Hb menor que 8 g/dL), contagem de plaquetas abaixo de 80.000/mm³ ou gestação.

11.1.4 Esquema de Administração

Dose inicial: 15 mg/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.

Para a manipulação da preparação líquida para crianças, recomenda-se dissolver a cápsula de 500mg em 10 mL de água destilada ou filtrada, obtendo a concentração de 50mg/mL, o que facilita a administração da dose correta por peso, utilizando uma seringa descartável. A validade da preparação é de aproximadamente 6 meses em temperatura ambiente. Por se tratar de fármaco citotóxico, recomenda-se que a manipulação da solução ocorra em farmácias de manipulação, seguindo as boas práticas de manipulação de preparações magistrais e oficiais.

11.1.5 Tempo de tratamento

Se houver resposta clínica e laboratorial, o tratamento deve ser mantido por pelo menos 2 anos para avaliar a continuidade do tratamento. A terapia deve ser discutida e alinhada com o usuário.

11.1.6 Efeitos Adversos

Como a adesão ao tratamento é extremamente importante para que o tratamento atinja os objetivos terapêuticos, todos os efeitos adversos devem ser validados e discutidos com as equipes de acompanhamento do usuário e prescritor para buscar alternativas para reduzi-los.

Mesmo em caso de eventos adversos menores, o tratamento pode continuar desde que os usuários sejam monitorados de acordo com o plano de tratamento. A presença de eventos moderados ou graves resulta na suspensão do tratamento de HU, podendo haver necessidade de novas tentativas, dependendo do estado de saúde do usuário sem os medicamentos. Os efeitos graves que podem ocorrer são:

- Neurológicos: letargia, cefaleia, tonturas, desorientação, alucinações;
- Gastrointestinais: estomatite, anorexia, náusea, vômitos, diarreia e constipação;
- Dermatológicos: erupções macropapulares, eritema facial e periférico, ulceração de pele ou agravamento de úlceras já existentes e alterações como dermatomiosite e melanoníquia;
- Renais: elevação de níveis de uréia e creatinina;
- Hepáticos: elevação das aminotransferases/transferases;
- Reprodutivos: oligospermia, azoospermia; efeito teratogênico fetal;
- Hematológicos: mielotoxicidade e hiperesplenismo em crianças;
- Outros: febre, calafrios, mal-estar, astenia.

11.1.7 Monitorização

Antes do início do tratamento devem ser realizados os seguintes exames basais:

- Hemograma com contagem de plaquetas e reticulócitos;

- Eletroforese de Hb com dosagem de HbF;
- Sorologias para hepatite B, hepatite C e HIV;
- Dosagem sérica de creatinina e de transferases /transaminases [aspartato aminotransferase (TGO/AST), alanina aminotransferase TGP/ALT)];
- Dosagem sérica de ácido úrico;
- Beta-HCG sérico.

Após início deve ser realizado a cada 2 semanas (até atingir a dose de manutenção) e, após, mensalmente:

Hemograma;

- Contagem de reticulócitos.

A cada 4 semanas (até atingir a dose de manutenção) e, após, trimestralmente:

- Dosagens séricas de ALT, AST, creatinina e gamaglutamiltranspeptidase;
- Dosagem sérica de beta-HCG.

A cada 8 semanas (até atingir a dose de manutenção) e, após, semestralmente:

- HbF;
- Contagem de reticulócitos.

Após atingir a dose de manutenção:

Quadro 8: lista de exames

Exames	Mensal	Trimestral	Semestralmente
- Hemograma - Contagem de reticulócitos	x	x	x
- Dosagens séricas de ALT, AST, creatinina e gamaglutamiltranspeptidase. - Dosagem sérica de beta-HCG.		x	x

- HbF			X
-------	--	--	---

Fonte: elaborado pelos próprios autores.

11.1.8 Toxicidade

Se qualquer valor preencher critério de toxicidade, a HU deve ser suspensa até a recuperação hematológica. A dose de reinício da terapêutica é 5 mg/kg/dia menor que a dose que se estava utilizando quando ocorreu a intoxicação, respeitando-se a dose máxima diária de 35 mg/kg/dia, seguindo a mesma escala de aumento progressivo e controle a cada 4 semanas até a dose máxima. Caso haja ocorrência de toxicidade em dois exames para a mesma dose, esta passa a ser considerada a dose máxima tolerada e não deverá ser mais utilizada.

Quadro 9: Parâmetros para avaliação de toxicidade e ajuste de Hidroxiureia (HU)

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

PARÂMETRO	NÍVEIS ACEITÁVEIS	NÍVEIS TÓXICOS
Neutrófilos (cel/mm ³)	Maior que 2.500	Menor que 2.000
Plaquetas (cel/mm ³)	Maior que 85.000	Menor que 80.000
Hemoglobina (g/dL)	Maior que 5,3	Menor que 4,5
Reticulócitos (cel/mm ³) *	Maior que 95.000	Menor que 80.000

Fonte: elaboração dos próprios autores

11.1.9 Cuidados e Precauções

- Insuficiência renal: não é contraindicação, mas o ajuste de dose deve ser feito de acordo com a depuração de creatinina: 10-50 mL/min: administrar 50% da dose; < 10 mL/min - administrar 20% da dose. Recomenda-se a avaliação conjunta com nefrologista. Em caso de hemodiálise, a medicação deve ser realizada após o procedimento.
- Amamentação: contra indicado por haver excreção no leite materno.
- Pacientes com sorologia positiva para hepatites B e C necessitam adicionar aos exames de monitoramento provas hepáticas.

- Pacientes HIV positivos: A utilização deve ser monitorada uma vez que há risco aumentado de neuropatia periférica, pancreatite e insuficiência hepática, principalmente quando associada ao uso de danosina e estavudina. Se o usuário apresentar quadro de pancreatite ou toxicidade hepática, a medicação deverá ser suspensa e o seu uso é contraindicado.
- Uricosúria: Todo usuário que apresentar níveis basais de ácido úrico acima do limite normal, esse exame deve complementar os exames de monitoramento mensais.

11.2 PENICILINA V (FENOXIMETILPENICILINA) (Componente Estratégico RENAME 2022)

Penicilina sintética V (fenoximetilpenicilina em suspensão) é utilizada como profilaxia antibiótica devendo ser iniciada a partir do segundo ou terceiro mês de idade em usuário com diagnóstico de DF. A via de administração oral deve ser preconizada. A penicilina G injetável deve ser considerada apenas na impossibilidade de uso por via oral.

No caso de crianças alérgicas à penicilina, a profilaxia antibiótica deve ser a eritromicina por via oral, na dose de 20 mg/kg/dia, dividida em duas administrações diárias.

11.2.1 Critérios de Inclusão de uso de Penicilina V (fenoximetilpenicilina)

Crianças com até 5 anos de idade com diagnóstico de doença falciforme.

11.2.2 Esquema de administração

Esquema profilático preconizado desde o diagnóstico até os 5 anos de idade (via oral):

- Crianças até 3 anos: 125 mg (equivalente a 200.000 UI ou 2,5 mL) a cada 12 horas (250 mg/dia);
- Crianças de 3 a 5 anos: 250 mg (equivalente a 400.000 UI ou 5 mL) a cada 12 horas (500 mg/dia).

Na impossibilidade de uso por via oral, utiliza-se a penicilina benzilpenicilina benzatina (penicilina G) por via intramuscular a cada 12 a 28 dias, nas seguintes doses:

- Crianças menores de 1 ano: 25.000 a 50.000 UI/kg/dose;
- Crianças até 25 kg: 600.000 UI;
- Crianças acima de 25 kg: 1.200.000 UI.

A via oral deve ser retomada logo que possível.

11.2.3 Tempo de tratamento

O tratamento profilático deve começar no momento do diagnóstico ou ser mantido dos 2 a 3 meses de idade até os 5 anos de idade.

11.2.4 Efeitos Adversos

As reações comuns são dor de cabeça, candidíase oral e vaginal, náuseas, vômitos, diarreia; As reações incomuns incluem erupção cutânea, coceira, urticária, inchaço devido à retenção de água e sódio, falta de ar, dor abdominal e reações de hipersensibilidade; Reações raras que afetam 1 em 1.000 usuários e até 1 em 10.000 usuários incluem síndrome de Stevens-Johnson, necrólise epidérmica tóxica, eritema multiforme, confusão, convulsões, febre, hepatite induzida por medicamentos, colite pseudomembranosa, hemólise aguda e cristalóide, agranulocitose, eosinofilia, distúrbios da coagulação.

11.3 ÁCIDO FÓLICO (Componente Básico RENAME 2022)

A suplementação de ácido fólico na dose de 5 mg três vezes na semana deve ocorrer quando existe o tratamento com HU, uma vez que essa leva a macrocitose, o que dificulta o reconhecimento da deficiência de ácido fólico (Brasil, 2018). O Ácido Fólico deve ser administrado longe das refeições.

12 TRATAMENTO NÃO-MEDICAMENTOSO DA DOENÇA FALCIFORME

12.1 TRANSPLANTE DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOÉTICAS (TCTH)

O Transplante de células-tronco hematopoéticas (TCTH) é o único tratamento curativo da doença falciforme. Conforme recomendação da CONITEC, o Ministério da Saúde estabeleceu a indicação do TCTH alogênico aparentado mieloablativo de sangue de cordão umbilical, de sangue periférico ou de medula óssea para o tratamento da doença falciforme.

13 TRATAMENTO ADJUVANTE

Outros medicamentos usados na prevenção de complicações e no tratamento de intercorrências incluem ácido fólico (uso contínuo), analgésicos e anti-inflamatórios (Codeína, Dipirona, Ibuprofeno e Paracetamol). Quelantes de ferro podem ser indicados para tratamento da sobrecarga de ferro. A suplementação de ácido fólico na dose de 5 mg três vezes na semana deve ocorrer quando existe o tratamento com hidroxiuréia, uma vez que essa leva a macrocitose, o que dificulta o reconhecimento da deficiência de ácido fólico.

Codeína e quelantes de ferro podem ser utilizados conforme Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas do Ministério da Saúde.

REFERÊNCIAS

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Doença falciforme: conhecer para cuidar. - Brasília: Ministério da Saúde, 2015a .

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Doença falciforme: condutas básicas para tratamento. Brasília, 2012.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. - Brasília: Ministério da Saúde, 2015b. 82 p. il.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Doença falciforme: o que se deve saber sobre herança genética/Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência - Brasília : Ministério da Saúde, 2014. 48 p.: il.

_____. Ministério da 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.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Portaria SAS/MS nº 1.083, de 02/10/2012. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Dor Crônica.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Portaria SAS/SCTIE/MS Nº 7, de 23/02/2018. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Sobrecarga de Ferro.

BRASIL. Lei nº11.350 de 5 de outubro de 2006. Dispõe sobre as atribuições dos Agentes Comunitários de Saúde (ACS). Diário Oficial da União: 9 de junho de 2006, 185º da independência e 118º da República. Disponível: https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_ato2004-2006/2006/lei/l11350.htm. Acesso em: 06 fev.2023.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de

Atenção Especializada. Doença falciforme: úlceras, prevenção e tratamento. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Brasília: Ministério da Saúde, 2012. 80 p.: il. - (Série B. Textos Básicos de Saúde)

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Doença falciforme: saúde bucal: prevenção e cuidado / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência - Brasília : Ministério da Saúde, 2014. 60 p.: il.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de Eventos Agudos em Doença Falciforme. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Brasília: Ministério da Saúde, 2009. (Série A. Normas e Manuais Técnicos)

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Departamento de Imunização e Doenças Transmissíveis.

Broderick GA. Priapism and sickle-cell anemia: diagnosis and nonsurgical therapy. *J Sex Med.* 2012 Jan;9(1):88-103. doi: 10.1111/j.1743-6109.2011.02317.x. Epub 2011 Jun 23. PMID: 21699659.

BRUNIERA, P. Crise de sequestro esplênico na doença falciforme. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, v. 29, n. Rev. Bras. Hematol. Hemoter., 2007 29(3), jul. 2007.

CANÇADO, R. D. JESUS, Joice A.. A doença falciforme no Brasil. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, [S.L.], v. 29, n. 3, p. 204-206, set. 2007. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1590/s1516-84842007000300002>.

DANTAS, L.G.S.; SANCHEZ, C H.F. Proposta de Atendimento em Saúde Bucal para Portadores de Anemia Falciforme na Atenção Primária à Saúde. *Rev. APS.* 2016 out/dez; 19(4): 623 - 629.

DE VASCONCELLOS, L. A. S.; MACHADO, C. S.; MOREIRA, F. A. V.; DE OLIVEIRA, G. H.; MENEZES, L. C.; SENSSULINI, V. L.; DOS SANTOS, V. C.; MELO, G. H. R.; SILVA, T. F. P. Colecistite Aguda: aspectos clínicos e manejo terapêutico: Acute Cholecystitis: clinical aspects and therapeutic management. *Brazilian Journal of Development*, [S. l.], v. 8, n. 10, p. 68667-68678, 2022. DOI: 10.34117/bjdv8n10-240. Disponível em: <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BRJD/article/view/53375>. Acesso em: 28 jan. 2023.

des-sociais-por-cor-ou-raca.html?=&t=resultados>. Acesso em: 17 de janeiro de 2023. Disponível: https://sbim.org.br/images/calendarios/manual-centros-referencia_imunobiologicos-especiais-5ed-web.pdf. Acesso em: 30 de jan de 2023.

FLUXO ASSISTENCIAL. DA LINHA DE CUIDADO. DA DOENÇA FALCIFORME. Belo Horizonte. 2020. Coordenação. Gerência da Rede Ambulatorial Especializada. Elaboração.

Guidelines and Clinical Practice for the Treatment of Sickle Cell Disease. Sickle Cell Disease Global Experts and Regional Advisory Board Latin America, Philadelphia, USA, <http://www.pslgroup.com/dg/26409E.htm>, setembro de 2006.

IBGE. Pesquisa Nacional por Amostra de Domicílios Contínua. 2021. Disponível em: <<https://www.ibge.gov.br/estatisticas/sociais/populacao/25844-desigualda>

JESUS, J. A. A implantação do Programa de Doença Falciforme no Brasil. Boletim do instituto de saúde. v.13, n.2 p.107- 113, 2011.

Linha de Cuidado em Doença Falciforme na atenção básica. Cidade de São Paulo 2021.

NASCIMENTO, B. M. R. do .; ROCHA, M. F. de A. .; UCHÔA, S. M. .; MONTENEGRO, I. O. .; BARBOSA, N. M. .; OLIVEIRA, K. A. de; BEZERRA, R. E. de A. .; MENDES, A. L. de A. C. .; NORÕES, M. E. de A. T. .; LUCENA, A. B. de . Occurrence of cholelithiasis in patients with sickle cell anemia: an integrative literature review. Research, Society and Development, [S. l.], v. 11, n. 3, p. e58911326868, 2022. DOI: 10.33448/rsd-v11i3.26868. Disponível em: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/26868>. Acesso em: 28 jan. 2023.

Platt OS, Thorington BD, Brambilla DJ, Milner PF, Rosse WF, Vichinsky E, Kinney TR. Pain in sickle cell disease. Rates and risk factors. N Engl J Med. 1991 Jul 4;325(1):11-6. doi: 10.1056/NEJM199107043250103. PMID: 1710777.

Prefeitura Municipal de Porto Alegre. Secretaria Municipal de Saúde. Protocolo de Assistência ao Pré-natal de Baixo Risco.2015.

Roghmann F, Becker A, Sammon JD, Ouerghi M, Sun M, Sukumar S, Djahangirian O, Zorn KC, Ghani KR, Gandaglia G, Menon M, Karakiewicz P, Noldus J, Trinh QD. Incidence of priapism in emergency departments in the United States. J Urol. 2013 Oct;190(4):1275-80. doi: 10.1016/j.juro.2013.03.118. Epub 2013 Apr 9. PMID: 23583536.

uptodate evaluation and management of fever in children and adults with sickle cell disease. Rogers Z, Morris C. 2021.

VERÍSSIMO, M. P. A.. Aplasia transitória da série vermelha na anemia falciforme. Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia, v. 29, n. Rev. Bras. Hematol. Hemoter., 2007 29(3), jul. 2007.

WHO. Medical eligibility criteria for contraceptive use. Third Edition, 2004. Reproductive Health and Research, World Health Organization, Geneva.

ANEXO 01 - TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE

TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE HIDROXIUREIA, FENOXIMETILPENICILINA (PENICILINA V), BENZILPENICILINA BENZATINA (PENICILINA G), ERITROMICINA

Eu, _____ (nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre os benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso dos medicamentos hidroxureia, fenoximetilpenicilina (penicilina V), benzilpenicilina benzatina (penicilina G), eritromicina, indicados para o tratamento da doença falciforme.

Os termos médicos me foram explicados e todas as minhas dúvidas foram resolvidas pelo médico _____ (nome do médico que prescreve).

Assim, declaro que fui claramente informado(a) de que o(s) medicamento(s) que passo a receber pode(m) trazer os seguintes benefícios:

- desaparecimento ou diminuição dos episódios de dor;
- aumento da produção de hemoglobina fetal no sangue;
- aumento, mesmo que pequeno, da concentração total da hemoglobina no sangue;
- diminuição dos episódios de síndrome torácica aguda;
- diminuição do número de hospitalizações;
- diminuição do número de transfusões sanguíneas;
- regressão ou estabilização de danos em órgãos ou tecidos;
- melhora do bem-estar e da qualidade de vida e maior sobrevida.

Fui também claramente informado(a) a respeito das seguintes contraindicações, potenciais efeitos adversos e riscos:

- Fenoximetilpenicilina e benzilpenicilina benzatina (categoria B de risco para mulheres grávidas): os estudos em animais não demonstraram risco fetal, mas também não há estudos controlados em mulheres grávidas; ou então, os estudos em animais revelaram riscos, mas que não foram confirmados em estudos controlados em mulheres grávidas. Penicilinas atravessam rapidamente a barreira placentária. O efeito para o feto, caso exista, não é conhecido. Apesar de serem consideradas seguras, as penicilinas só devem ser prescritas para mulheres grávidas, quando estritamente necessário.
- Eritromicina e hidroxureia (categoria D de risco para mulheres grávidas): o uso destes medicamentos só deve ser feito na gravidez e lactação após cuidadosa avaliação da relação risco-benefício, pois há evidência de risco fetal, mas a necessidade pode justificar o uso. Estes medicamentos não devem ser utilizados por mulheres grávidas sem orientação médica. Informe imediatamente seu médico em caso de suspeita de gravidez.
- A hidroxureia pode causar redução da capacidade reprodutiva de homens e mulheres;
- efeitos adversos mais frequentes da hidroxureia: diminuição do número de glóbulos brancos (leucopenia e neutropenia), de glóbulos vermelhos (anemia) e de plaquetas (trombocitopenia), cansaço, dor de cabeça, tonturas, desorientação e alucinações; perda de apetite, náusea, vômitos, diarreia, prisão de ventre e dor de estômago; elevação de enzimas hepáticas, hepatite medicamentosa, infiltrado pulmonar e fibrose pulmonar; erupções na pele, hiperpigmentação das unhas, queda de cabelos, câncer de pele, perda de função renal, elevação dos níveis sanguíneos de ureia, creatinina e ácido úrico, febre, calafrios, mal-estar;
- efeitos adversos mais frequentes fenoximetilpenicilina (penicilina V): dor de cabeça, candidíase oral, náusea, vômitos, diarreia, candidíase vaginal; erupções na pele; coceiras, inchaço, falta de ar, dor abdominal, reações anafiláticas, edema de laringe, hipotensão, vermelhidão, confusão mental, convulsões, febre, hepatite medicamentosa, problemas no intestino e nos rins, diminuição do número de glóbulos brancos (leucopenia e neutropenia), de glóbulos vermelhos (anemia) e de plaquetas (trombocitopenia).
- efeitos adversos mais frequentes da benzilpenicilina benzatina (penicilina G): erupções na pele, febre, calafrios, coceiras, dor nas juntas, cansaço, reações anafiláticas, entre outros.
- efeitos adversos mais frequentes da eritromicina: cólicas, mal-estar, náusea, vômitos, diarreia e reações alérgicas, entre outros.

Estou ciente de que o(s) medicamento(s) somente pode(m) ser utilizado(s) por mim, comprometendo-me a devolvê-lo(s) caso não queira ou não possa utilizá-lo(s) ou se o tratamento for interrompido. Sei também que continuarei a ser atendido, inclusive se desistir de usar o(s) medicamento(s).

Também estou ciente de que o ácido fólico, medicamento complementar ao meu tratamento, pode, raramente, ser maléfico à minha função renal, além de provocar reação alérgica (febre e erupção cutânea).

Autorizo o Ministério da Saúde e as Secretarias de Saúde a fazer uso de informações relativas ao meu tratamento, desde que assegurado o anonimato.

Sim Não

Meu tratamento constará do(s) seguinte(s) medicamento(s):

- hidroxiureia
 fenoximetilpenicilina (penicilina V)
 benzilpenicilina benzatina (penicilina G)
 eritromicina

Local:	Data:	
Nome do paciente:		
Cartão Nacional de Saúde:		
Nome do responsável legal:		
Documento de identificação do responsável legal:		
_____ Assinatura do paciente ou do responsável legal		
Médico responsável:	CRM:	UF:
_____ Assinatura e carimbo do médico Data: _____		

Nota: Verificar na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) vigente em qual componente da Assistência Farmacêutica se encontram os medicamentos preconizados neste Protocolo.

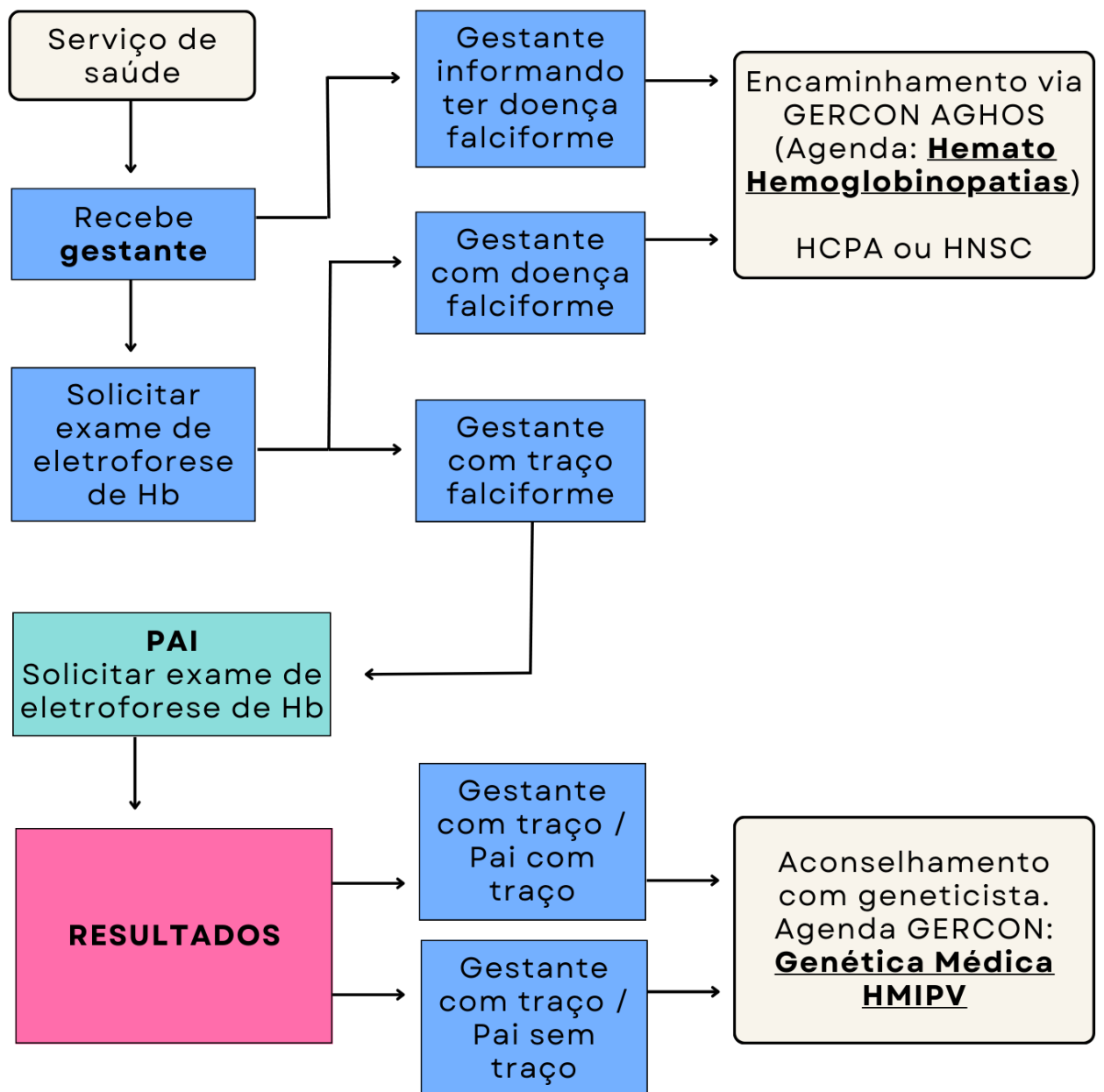
APÊNDICE 01 - COMO OBTER GRATUITAMENTE OS MEDICAMENTOS PARA DF

MEDICAMENTO	COMPONENTE	ONDE ENCONTRAR?
Ácido fólico 5 mg comprimido	Básico	https://prefeitura.poa.br/sms/servicos/onde-esta-seu-medicamento
Benzilpenicilina Benzatina 1.200.000 UI suspensão injetável	Básico	
Codeína 30 mg comprimido	Especializado	
Codeína 3 mg/ml solução oral (frasco de 120 ml)	Necessário estar em conformidade com o Protocolo Clínico e Diretrizes terapêuticas da Dor Crônica (CID R52.1 e R52.2).	
Codeína 30mg/ml (ampola 2 ml)		
Quelantes de ferro (DEFERASIROX) 125, 250 e 500mg comprimido	Especializado	
	Necessário estar em conformidade com o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Sobrecarga de Ferro, do Ministério da Saúde	
Dipirona 500 mg comprimido	Básico	
Dipirona 500 mg/mL solução oral		
Fenoximetilpenicilina potássica 80.000 unidades internacionais/ mL	Estratégico	

Hidroxiureia 500 mg (cápsula)	Estratégico	
Ibuprofeno 600mg comprimido	Básico	
Ibuprofeno 50 mg/mL suspensão oral		
Paracetamol 500 mg comprimido	Básico	
Paracetamol 200 mg/mL solução oral		

APÊNDICE 02 - FLUXO DE RASTREAMENTO DA DOENÇA FALCIFORME NO MUNICÍPIO DE PORTO ALEGRE

Fluxo de rastreamento da anemia falciforme em gestantes no município de Porto Alegre



APÊNDICE 03: FLUXO DE ATENDIMENTO DE LESÕES AGUDAS E CRÔNICAS PARA US VIA GERCON

