



APOSTILA MUNICIPAL

DOENÇA FALCIFORME NA EMERGÊNCIA

Reconhecimento rápido • analgesia precoce • prevenção de complicações • transferência Segura

ANEMIA FALCIFORME NA EMERGÊNCIA

RECONHECER, TRATAR E PREVENIR COMPLICAÇÕES

Doença genética da hemoglobina (mutação no gene da β -globina) que leva à formação de hemácias em foice (falcização), causando vaso-oclusão, hemólise e isquemia de órgãos e tecidos.

FISIOPATOLOGIA



Desoxigenação



PRINCÍPIO-CHAVE

Tratar precocemente a dor, manter hidratação adequada, oxigenação, identificar e tratar complicações e acionar o hematologista sempre que necessário.

1. AVALIAÇÃO INICIAL

- Acolhimento e identificação rápida do paciente falciforme
- Avaliar sinais vitais e estado geral
- Investigar dor: localização, intensidade, início e fatores desencadeantes
- Pesquisar sinais de complicações: febre, dispneia, dor torácica, déficit neurológico, priapismo, palidez, icterícia, sinais de infecção
- Histórico: crises prévias, transfusões, medicações (uso de hidroxiureia), alergias e comorbidades

2. CONDUTAS IMEDIATAS

- Acesso venoso calibroso
- Oxigênio se $SpO_2 < 93\%$ ou se necessário
- Hidratação venosa (SF 0,9%)
- Analgesia precoce e efetiva
- Coleta de exames
- Monitorização contínua

3. TRATAMENTO DA DOR (ESCALA ANALGÉSICA)

- 1º Grau**
Dipirona 1 g IV 6/h
ou Paracetamol 1 g IV 6/h
- ↓
- 2º Grau**
Opióide fraco
Tramadol 50–100 mg IV 6/h
- ↓
- 3º Grau**
Opióide forte (preferencial)
Morfina 2–4 mg IV, repetir a cada 20–30 min até controle da dor (depois manter 2–4 mg 4/4h)
Titular conforme necessidade

4. COMPLICAÇÕES AGUDAS E CONDUTAS

- CRISE VASO-OCCLUSIVA (DOR)**
Hidratação, analgesia, O_2 , tratar gatilhos.
- SÍNDROME TORÁCICA AGUDA**
 O_2 , analgesia, antibiótico, espirometria, considerar transfusão.
- SEPS/INFECÇÃO**
Coletas, antibiótico precoce, suporte hemodinâmico.
- AVC ISQUÊMICO**
Avaliação neurológica urgente, neuroimagem, transfusão simples ou troca, acionar hematologia.
- PRIAPISMO**
Hidratação, analgesia, avaliação urológica, punção/aspiração se necessário, considerar transfusão.
- ANEMIA AGUDA / HEMÓLISE**
Avaliar gravidade, transfusão conforme critérios.
- COLELITÍASE / COLECISTITE**
Avaliação clínica e de imagem, tratar dor e complicações.

5. INDICAÇÕES DE TRANSFUSÃO

- Síndrome torácica aguda moderada/grave
- AVC isquêmico
- Anemia aguda sintomática
- Sequestro esplênico
- Priapismo persistente
- Pré-operatório de alto risco ou conforme orientação da Hematologia

6. CRITÉRIOS DE ACIONAMENTO DO HEMATOLOGISTA / CROSS

- Qualquer complicação grave
- Dúvida sobre transfusão ou troca
- Necessidade de transferência
- Falha de resposta ao tratamento inicial

FLUXO RÁPIDO NA EMERGÊNCIA



LEMBRE-SE

- ✓ Dor não é "exagero", é uma complicação real.
- ✓ Trate rápido, reavalie sempre.
- ✓ Prevenir hipóxia, desidratação e infecção.
- ✓ Trabalho em equipe salva vidas.

FINALIDADE

Material de capacitação municipal destinado às equipes do Pronto-Socorro, Sala Vermelha, Atenção Básica e transporte sanitário. Organiza o conteúdo da aula-fonte e o integra a recomendações atuais para uso educacional e apoio à implantação do protocolo institucional.



1. Apresentação

A doença falciforme é uma hemoglobinopatia hereditária caracterizada pela presença de hemoglobina S (HbS). Em situações que favorecem a desoxigenação, a HbS pode polimerizar, alterando a forma e a deformabilidade das hemácias. O resultado clínico combina hemólise crônica, inflamação, disfunção endotelial, hipercoagulabilidade e fenômenos vaso-oclusivos.

Na emergência, a manifestação mais frequente é a crise vaso-oclusiva dolorosa, mas o paciente também pode apresentar síndrome torácica aguda, infecção grave, acidente vascular cerebral, anemia aguda, sequestro esplênico, crise aplástica, priapismo e complicações renais. A abordagem deve ser rápida, estruturada e livre de preconceitos relacionados à recorrência da dor.

MENSAGEM CENTRAL

Dor intensa em pessoa com doença falciforme é uma emergência clínica real. Analgesia não deve ser postergada enquanto se investigam desencadeantes e complicações.

2. Objetivos de aprendizagem

- Reconhecer rapidamente as principais apresentações agudas da doença falciforme.
- Diferenciar crise vaso-oclusiva não complicada de situações de alto risco.
- Organizar avaliação inicial, analgesia, hidratação e monitorização.
- Suspeitar precocemente de síndrome torácica aguda, AVC, sepse, priapismo e anemia aguda.
- Compreender quando transfusão simples ou troca transfusional podem ser necessárias.
- Definir situações que exigem acionamento imediato da CROSS/referência especializada.

3. Conceitos essenciais

3.1 Doença falciforme e anemia falciforme

Anemia falciforme corresponde classicamente ao genótipo HbSS. O termo doença falciforme é mais amplo e inclui outros genótipos clinicamente significativos, como HbSC e HbS/ β -talassemia. O traço falciforme não deve ser confundido com doença falciforme.

3.2 Como ocorre a vaso-oclusão

- Desoxigenação favorece a polimerização da HbS.
- As hemácias tornam-se rígidas, menos deformáveis e suscetíveis à hemólise.
- Ativação endotelial, neutrófilos, plaquetas e hemácias amplificam a inflamação.
- Redução da biodisponibilidade de óxido nítrico contribui para vasoconstrição.
- O conjunto favorece obstrução microvascular, isquemia e dor.

4. O paciente falciforme na porta da emergência

NÃO SUBESTIMAR

A recorrência ao pronto-socorro não reduz a gravidade potencial do episódio atual. Avaliar sempre a possibilidade de complicação nova, especialmente febre, hipoxemia, dor torácica, dispneia, déficit neurológico, anemia aguda, choque ou priapismo.



4.1 Avaliação inicial

- ABCDE e sinais vitais completos, incluindo SpO₂.
- Caracterizar a dor: localização, intensidade, início, padrão habitual e resposta ao plano domiciliar.
- Perguntar sobre febre, tosse, dispneia, dor torácica, sintomas neurológicos, priapismo, hematúria e redução da diurese.
- Rever genótipo, Hb basal quando conhecida, transfusões prévias, aloanticorpos, medicamentos e complicações anteriores.
- Pesquisar desencadeantes: infecção, desidratação, frio, esforço, altitude/viagem e uso de substâncias.

5. Crise vaso-oclusiva dolorosa (CVO)

A CVO é a apresentação aguda mais comum. A dor pode ser intensa, frequentemente óssea, e deve ser tratada enquanto outras causas e complicações são investigadas. A escolha analgésica deve considerar intensidade, tratamentos já utilizados, resposta prévia e plano individual do paciente.

5.1 Princípios do tratamento

- Iniciar analgesia precocemente; diretrizes de emergência recomendam início rápido, idealmente dentro de 30 minutos da triagem ou 60 minutos do registro.
- Para dor intensa, utilizar opioide parenteral, com reavaliação frequente e titulação conforme resposta e efeitos adversos.
- Associar analgésicos não opioides quando apropriado e sem contraindicações.
- AINE pode ser considerado por curto período em pacientes selecionados, com atenção à função renal e demais contraindicações.
- Não realizar hiper-hidratação. Corrigir desidratação e buscar euvolemia.
- Oxigênio suplementar deve ser direcionado à hipoxemia, e queda da saturação deve levar à investigação de síndrome torácica aguda.

5.2 Reavaliação

- Reavaliar intensidade da dor e sedação após cada intervenção.
- Pesquisar febre, hipoxemia, taquipneia, dor torácica e sinais de anemia aguda.
- Se dor persistente ou necessidade de doses repetidas de opioide, considerar observação prolongada/internação.
- Alta somente com dor controlada, estabilidade clínica, orientação de retorno e plano analgésico seguro.

5.3 O que não fazer rotineiramente

- Não hiper-hidratar o paciente euvolêmico.
- Não transfundir apenas por CVO não complicada.
- Não iniciar hidroxíureia como tratamento imediato da crise dolorosa.
- Evitar corticosteroide sistêmico para tratamento da CVO; se houver outra indicação indispensável, ponderar risco/benefício e monitorar.



6. Síndrome torácica aguda (STA)

A STA deve ser lembrada diante de novo infiltrado pulmonar associado a manifestação respiratória ou sistêmica, como febre, tosse, dispneia, dor torácica ou hipoxemia. Pode estar presente na admissão ou surgir durante internação por CVO.

SINAL DE ALERTA

Paciente com doença falciforme + febre ou sintomas respiratórios exige avaliação ativa para síndrome torácica aguda.

6.1 Conduta prática

- Monitorização, acesso venoso e avaliação seriada de SpO₂.
- Radiografia de tórax; considerar métodos adicionais de imagem conforme disponibilidade e gravidade.
- Coletar exames conforme apresentação: hemograma, reticulócitos, função renal, marcadores de infecção e culturas quando indicadas.
- Oxigênio para hipoxemia; evitar sobrecarga volêmica.
- Antibioticoterapia empírica cobrindo agentes típicos e atípicos conforme protocolo local e contexto clínico.
- Analgesia adequada sem causar sedação excessiva.
- Considerar transfusão simples ou troca transfusional conforme gravidade, Hb em relação ao basal e evolução clínica.
- Acionar referência especializada/CROSS diante de progressão respiratória, necessidade de suporte avançado ou possibilidade de troca transfusional.

7. Febre e infecção

A perda progressiva da função esplênica aumenta a vulnerabilidade a infecções graves. Febre em paciente com doença falciforme requer avaliação cuidadosa, pesquisa de foco e tratamento precoce quando houver suspeita de infecção bacteriana.

- Avaliar sinais de sepse e choque.
- Colher culturas quando indicado, sem atrasar antibiótico em paciente grave.
- Investigar foco pulmonar mesmo quando os sintomas respiratórios forem discretos.
- Considerar vacinação e profilaxias como parte do seguimento longitudinal, não apenas o calendário rotineiro da população geral.

8. Acidente vascular cerebral

Déficit neurológico focal agudo em pessoa com doença falciforme deve ser tratado como emergência tempo-dependente. É necessária neuroimagem urgente e articulação imediata com neurologia/hematologia e centro de referência.

- Estabilizar ABC, glicemia e oxigenação.
- Providenciar neuroimagem urgente.
- Acionar CROSS/referência imediatamente.
- A transfusão urgente, preferencialmente troca transfusional quando indicada e disponível, é componente central do manejo especializado.



- Em adultos, decisões sobre terapias de reperfusão devem seguir avaliação especializada e critérios usuais; a doença falciforme, isoladamente, não deve ser transformada em proibição absoluta sem avaliação do caso.

9. Anemia aguda: sequestro esplênico e crise aplástica

Queda abrupta da hemoglobina, palidez, taquicardia, prostração ou instabilidade exigem comparação com a Hb basal sempre que possível. Reticulócitos ajudam na diferenciação: tendem a estar elevados no sequestro esplênico e reduzidos na crise aplástica.

- Avaliar sinais de choque e esplenomegalia.
- Solicitar hemograma e reticulócitos.
- Providenciar suporte hemodinâmico e hemoterapia conforme gravidade.
- Acionar referência especializada precocemente.

10. Priapismo

Priapismo isquêmico prolongado é emergência urológica. O atraso aumenta o risco de dano cavernoso e disfunção erétil.

- Analgesia e hidratação conforme estado volêmico.
- Avaliação urológica urgente.
- Se persistente/prolongado, tratamento específico com aspiração/irrigação e agente intracavernoso conforme equipe habilitada.
- Transfusão não deve atrasar a abordagem urológica e deve ser discutida caso a caso com hematologia.

11. Hematúria e complicações renais

Hematúria pode ocorrer na doença falciforme e exige avaliação para necrose papilar, infecção, litíase e outras causas. A conduta depende da estabilidade, intensidade do sangramento, função renal e achados de imagem.

12. Transfusão na doença falciforme

A hemoterapia deve ser individualizada. Transfusão simples e troca transfusional têm indicações distintas; quando possível, utilizar concentrados com compatibilidade estendida/fenotipagem conforme histórico transfusional, reduzindo risco de aloimunização.

- CVO não complicada: transfusão não é rotina.
- STA moderada/grave: transfusão pode ser necessária; troca transfusional ganha importância nos quadros graves.
- AVC agudo: transfusão urgente é parte essencial do tratamento especializado.
- Anemia aguda sintomática/sequestro: considerar transfusão conforme gravidade e Hb basal.
- Evitar elevar excessivamente a Hb em pacientes com HbS devido ao risco de hiperviscosidade; metas devem ser definidas com hematologia.



13. Hidroxiureia na emergência

A hidroxiureia reduz complicações da doença falciforme no tratamento longitudinal, mas não é medicação de resgate para uma CVO instalada. O manejo de pacientes que já a utilizam deve considerar hemograma, toxicidade, função renal e orientação do serviço de hematologia; suspensão automática durante toda internação não deve ser adotada apenas com base na transcrição da aula.

14. Fluxo municipal simplificado

1. IDENTIFICAR E PRIORIZAR	Doença falciforme + dor intensa, febre, sintomas respiratórios, déficit neurológico, anemia aguda, choque ou priapismo.
2. AVALIAR E ESTABILIZAR	ABCDE, sinais vitais, SpO ₂ , acesso venoso quando indicado, glicemia nos quadros neurológicos, analgesia precoce.
3. DEFINIR SÍNDROME DOMINANTE	CVO dolorosa STA/infecção AVC anemia aguda/sequestro priapismo outra complicação.
4. TRATAR SEM ATRASO	Analgesia titulada, correção de hipoxemia/desidratação, antibiótico quando indicado, hemoterapia conforme síndrome.
5. REAVALIAR	Dor, sedação, SpO ₂ , sinais vitais, perfusão, diurese e evolução clínica.
6. ACIONAR CROSS/REFERÊNCIA	Complicação grave, instabilidade, AVC, STA progressiva, necessidade de UTI, urologia urgente ou troca transfusional.

15. Checklist dos primeiros 30-60 minutos

- ☐ Confirmar diagnóstico/genótipo quando conhecido e identificar plano individual.
- ☐ ABCDE, PA, FC, FR, temperatura e SpO₂.
- ☐ Avaliar e registrar dor; iniciar analgesia sem aguardar todos os exames.
- ☐ Pesquisar febre, tosse, dispneia, dor torácica e hipoxemia.
- ☐ Pesquisar déficit neurológico e priapismo.
- ☐ Comparar Hb atual com Hb basal quando disponível.
- ☐ Solicitar hemograma/reticulócitos e demais exames conforme síndrome



16. Mitos e pontos corrigidos da aula-fonte

Afirmação da transcrição	Como ensinar na apostila
"Todo paciente deve receber muito soro."	Não. Objetivo é euvolemia; hiper-hidratação aumenta risco de sobrecarga e complicações.
"CVO por si só indica transfusão."	Não. Transfusão é reservada para indicações específicas.
"AVC falciforme nunca pode receber trombólise."	A formulação absoluta não deve ser usada. Adultos devem ter avaliação especializada de reperfusão, sem atrasar transfusão urgente.
"Todo paciente internado deve suspender hidroxiureia."	Não adotar suspensão automática; avaliar toxicidade, contagens e orientação hematológica.
"Calendário vacinal é igual ao da população geral."	Incompleto. A asplenia funcional exige atenção a recomendações específicas de imunização e profilaxia.
"Paciente falciforme não infarta."	Não assumir. Dor torácica exige avaliação clínica apropriada e diagnósticos alternativos não devem ser descartados.

17. Orientações para alta após CVO não complicada

- Dor controlada e sem sinais de complicação grave.
- Plano analgésico domiciliar individualizado e compreendido.
- Manter hidratação oral habitual, evitando desidratação.
- Retornar imediatamente se houver febre, dispneia, dor torácica, piora da dor, déficit neurológico, síncope, palidez intensa, priapismo persistente ou redução importante da diurese.
- Programar seguimento com equipe habitual/hematologia.

18. Pontos para discussão da equipe

1. Nosso PS consegue iniciar analgesia rapidamente no paciente falciforme?
2. Existe registro acessível de Hb basal, histórico transfusional e aloanticorpos?
3. Qual é o fluxo local para concentrado de hemácias fenotipado/compatibilizado?
4. Qual hospital de referência realiza troca transfusional?
5. Em quanto tempo conseguimos acionar CROSS para AVC, STA grave ou priapismo?
6. Temos checklist e prescrição padronizada para CVO e STA?



19. Referências essenciais

- BRASIL. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme. Portaria Conjunta SAES/SECTICS/MS nº 16, de 1º de novembro de 2024; nova portaria publicada em 22/11/2024.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Doenças Falciformes e outras Hemoglobinopatias. Programa Nacional de Triagem Neonatal.
- AMERICAN SOCIETY OF HEMATOLOGY. Sickle Cell Disease Guidelines: Management of Acute and Chronic Pain.
- AMERICAN SOCIETY OF HEMATOLOGY. Sickle Cell Disease Guidelines: Transfusion Support.
- Transcrição-fonte da aula “Anemia Falciforme na Emergência”, Dr. Felipe Melo, Serviço de Hematologia do HC, organizada em 30/08/2026.

NOTA EDITORIAL

Esta apostila é material educacional municipal. Em situações críticas, prevalecem avaliação clínica individual, protocolo institucional vigente, disponibilidade local e regulação para serviço de referência.