

Hemoglobinopatias

Dra. Débora Silva Carmo



saiba mais:

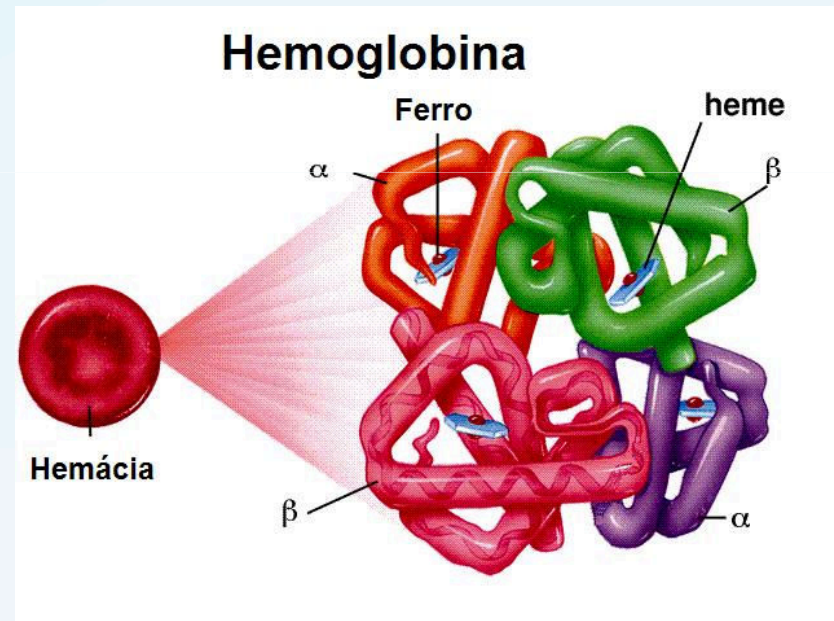
Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Hemoglobinopatias

- O que é hemoglobina
 - É a proteína do sangue responsável em carregar o oxigênio para os tecidos

- Qual é a hemoglobina normal?
 - FA – recém-nascido
 - AA - adulto



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Hemoglobinopatias

- Hemoglobina variante: alteração na estrutura da hemoglobina. Existem mais de 500 que quando associadas causam graus variados de anemia e outras complicações
 - S, C, D e outras
- Talassemias: alteração (diminuição) na taxa de produção de alguma cadeia de hemoglobina
 - Alfa - α
 - Beta - β



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Hemoglobinopatias

- AA – Hemoglobina normal
- A? – Traço ...
 - Hb "A" + Hb variante
 - Ex: AS = Traço falciforme
AC = Traço falciforme
 - Não é doença
- SS – Anemia Falciforme
 - Anemia com várias complicações para saúde
 - Sickle = foice
 - SC ou SD ou S β – Doença falciforme



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Hemoglobinopatias

- Anemia/Doença Falciforme
 - Anemia
 - Crise álgica
 - Sequestro esplênico
 - Acidente vascular cerebral
 - Síndrome torácica aguda
 - Insuficiência cardíaca e renal
 - Outros



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Hemoglobinopatias

- β talassemia
 - Minor: anemia leve
 - Intermedia: anemia moderada
 - Major: anemia intensa; tratamento com transfusão de hemácias mensal e Transplante de Medula Óssea
- α talassemia
 - 4 graus de intensidade
 - Varia desde óbito neonatal até hemograma normal



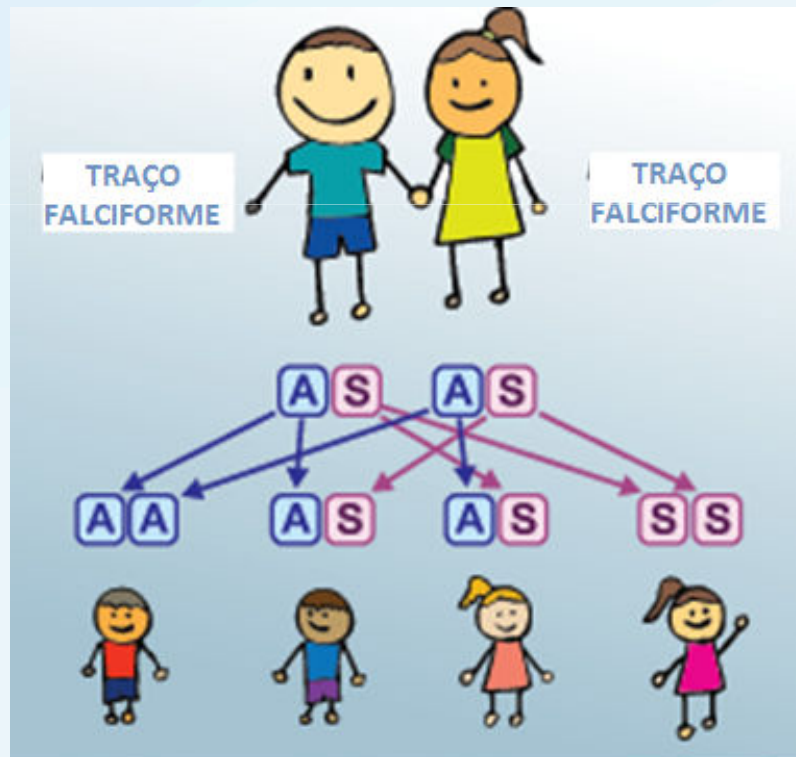
saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Hemoglobinopatias

- Doenças Hereditárias

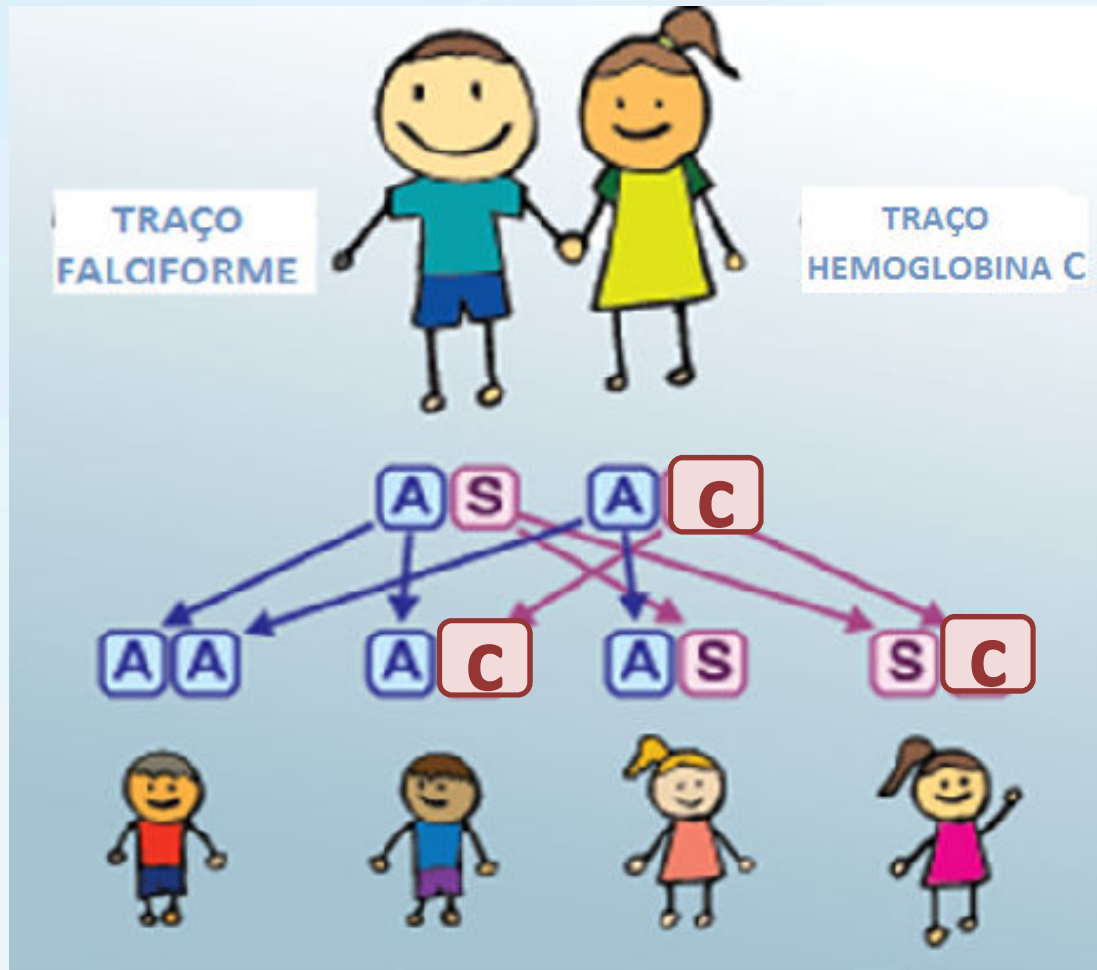


saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Hemoglobinopatias



SC, SD E S β
=
DOENÇA
FALCIFORME



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Hemoglobinopatias

- Teste do pezinho
 - Detecta doenças falciformes, hemoglobinas variantes e talassemias
- Como interpretar o teste do pezinho?
 - FA, FAS, FS, FSA, FA Barts, FSC.....



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Hemoglobinopatias

- Primeira letra
 - Hemoglobina em maior concentração no sangue da criança
 - Fetal - F
- Segunda letra
 - Hemoglobina em concentração menor que a anterior
- Terceira letra
 - Nem sempre está presente, sinal de alteração

FAS ≠ FSA



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Hemoglobinopatias

- Exemplos
 - FA
 - **teste do pezinho normal**
 - FAS
 - **traço falciforme**
 - FS, FSA, FSC, FSD
 - **doença falciforme**
 - FA indeterminada
 - **hemoglobina indeterminada**
 - FA Bart's
 - **alfa talassemia**
 - Fa
 - **baixa concentração de Hb A – prematuridade?**

E a β talassemia ?

F0



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Hemoglobinopatias

- Orientações
 - FA = teste do pezinho
 - normal
 - FAS = traço falciforme
 - aconselhamento genético
 - FA indeterminada = hemoglobina indeterminada
 - Recoleta aos 6 meses de idade

- FS, FSA, FSC, FSD = doença falciforme
- FA Bart's = alfa talassemia

CONSULTA COM HEMATOLOGISTA



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Anemia Falciforme

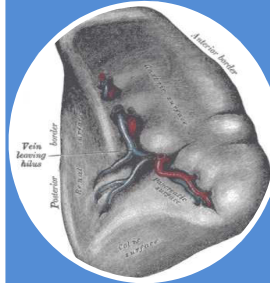
Urgências e Emergências



Crise
Álgica



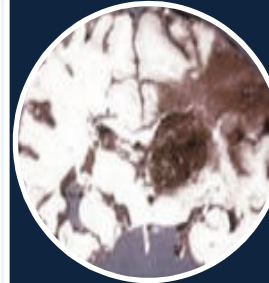
Infecção



Sequestro
Esplênico



Síndrome
Torácica
Aguda



Acidente
Vascular
Cerebral



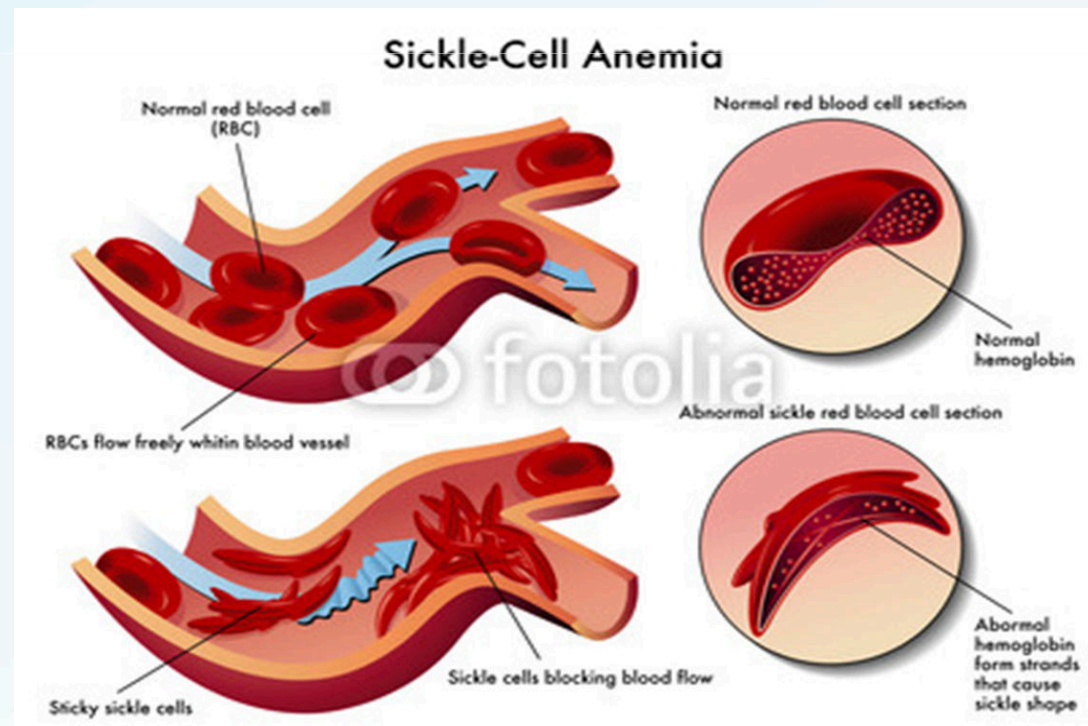
saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Crise Álgica

- Fatores desencadeantes
 - Infecção
 - Desidratação
 - Hipoxia
 - Frio



Crise Álgica

- Leve: tratamento domiciliário
 - Hidratação via oral e analgésicos simples e/ou opioides e/ou AINE
 - Crianças pequenas que não conseguem aumento da ingestão de líquidos via oral devem receber hidratação endovenosa

- Moderada/Grave/Persistente
 - Hospitalização
 - Hidratação endovenosa
 - Opióides potentes



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Crise Álgica

**CRISE ÁLGICA NÃO É
INDICAÇÃO DE TRANSFUSÃO**



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Infecções

- Maior risco de infecção grave por germes encapsulados por asplenia funcional
- Principalmente em menores de 5 anos de idade
- Profilaxia
 - Penicilina até os 5 anos de idade
 - Intra-muscular mensal (benzatina) ou Oral diária de 12/12 horas

Infecções

- Tratamento
- Menores de 5 anos de idade
 - Infecção **COM** febre: internação e antibiótico endovenoso de amplo espectro até permanecer 48 afebril
 - Infecção **SEM** febre: tratamento ambulatorial se não houver sinal de gravidade
- Maiores de 5 anos de idade
 - Tratamento de acordo com o quadro, semelhante ao de outra criança

Infecções

- Aumento súbito do baço associado a queda do valor do hematócrito
- Risco de vida
- Após os 5 anos de idade mais comum em pacientes com doença falciforme
- Tratamento
 - Suporte hemodinâmico
 - Transfusão de hemácias
 - Após melhora do quadro agudo: esplenectomia



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Sequestro Esplênico

- Aumento súbito do baço associado a queda do valor do hematócrito
- Risco de vida
- Após os 5 anos de idade mais comum em pacientes com doença falciforme
- Tratamento
 - Suporte hemodinâmico
 - Transfusão de hemácias
 - Após melhora do quadro agudo: esplenectomia



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Síndrome Torácica Aguda

- Quadro de vaso-oclusão pulmonar
- Semelhante a pneumonia
 - Febre, dispneia e consolidação pulmonar
- Risco de vida
- Tratamento
 - Transfusão de hemácias (se possível exossanguíneo transfusão parcial)
 - Antibiótico de largo espectro
 - Suporte ventilatório
 - Sem indicação de trombolítico



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Acidente Vascular Cerebral (AVC)

- Em mais de 90% dos casos ocorre AVC isquêmico
- Risco de vida
- Tratamento
 - Fase aguda: transfusão de hemácias
 - Se possível exossanguíneo transfusão parcial (entrar em contato com o hematologista responsável para orientações)



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Indicação de transfusões

- Principais:
 - Hemoglobina abaixo de 5,0 g/dL
 - Ou queda do valor basal em mais de 2 pontos (associado a sintomas)
 - Hipoxia
 - Infecções graves
 - Sequestro esplênico
 - Síndrome torácica aguda
 - Acidente Vascular Cerebral



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Indicação de transfusões

**CRISE ÁLGICA NÃO É INDICAÇÃO
DE TRANSFUSÃO**



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Indicação de transfusões

- Transfusão simples
 - Corrigir o valor da hemoglobina para no máximo 10,0 g/dL
 - Motivo: não aumentar a viscosidade sanguínea
 - $(\text{Hb desejada} - \text{Hb encontrada}) \times \text{peso} \times 70/22$
- Exossanguíneo Transfusão Parcial
 - Entrar em contato com o Hematologista responsável para orientações



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Importante !!!

- Crise Álgica NÃO é indicação de transfusão
- Cuidado com pacientes com febre, principalmente abaixo de 5 anos de idade
- Risco de óbito em poucas horas
 - Sequestro Esplênico
 - Síndrome torácica Aguda
 - AVC
- Sempre que possível entrar em contato com o **Hematologista** responsável antes de realizar transfusão



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)

Contatos

- Hospital de Clínicas de Curitiba
 - Ambulatório de Hematologia Pediátrica – 2^a. a 6^a.
feira das 07:00 as 17:00 horas

(41) 3204-2552
 - Pronto Atendimento Pediátrico – todos os dias 24
horas

(41) 3360-1898

OBRIGADA

deborascarmo7@gmail.com



saiba mais:

Teste do Pezinho

(Programa de Educação Continuada)