



MED-REVIEW



DOENÇA FALCIFORME

**DIAGNÓSTICO, COMPLICAÇÕES E
MANEJO**

Antes de você mergulhar nesse conteúdo, é importante entender quem somos e por que milhares de médicos e residentes confiam na gente.

A **MED-Review** é uma das maiores plataformas de ensino médico do Brasil.

Criada por médicos, para médicos, ela tem uma missão clara: **transformar a forma como você aprende e se prepara, não só para as provas mais exigentes da carreira, mas para a vida profissional.**



Nossa metodologia une:



**Didática
Absurda**



**Estudo Ativo &
Repetição Espaçada**



Neurociência

Tudo isso para fazer você aprender mais em menos tempo, com conteúdo direto ao ponto, leve e, acima de tudo: eficiente.



**Aulas com linguagem
acessível e visual
envolvente.**



**Simulados
mensais.**



**Qbank com milhares de
questões comentadas e
filtros inteligentes.**



**Suporte próximo
para dúvidas.**



**Flashcards com memória
visual e repetição espaçada.**

Dezenas de milhares de médicos já fazem parte dessa jornada.

E agora, você também pode dar o próximo passo.



MED-REVIEW

ESTÁ SEM TEMPO?

O que mais cai em prova nesse tema

No mapa de prioridades abaixo, estão os pontos mais cobrados pelas bancas. Dominando essa tabela, você acerta quase tudo sobre doença falciforme!

Tema	O que a banca cobra?	Dica / Conduta Principal
Fisiopatologia / Gatilhos	Polimerização da Hemoglobina S (HbS)	Fatores que pioram: frio, infecção, hipóxia, desidratação e acidose.
Dactilite	Dor e edema no dorso de mãos e pés	Geralmente a 1ª manifestação da doença (lactentes < 2 anos).
Crise Vaso-Oclusiva	Dor intensa em membros, dorso ou abdome	Analgesia de horário (incluindo opióides como morfina/fentanil) + hidratação basal (evitar hiper-hidratação!).
Síndrome Torácica Aguda	Opacidade nova na imagem de pulmão + sintomas respiratórios e/ou febre	Conduta: Cefalosporina de 3ª geração + Macrolídeo + O ₂ + Fisioterapia + Transfusão.
Sequestro Esplênico	Queda da Hb, esplenomegalia, choque	Hemograma: Reticulocitose intensa. Transfusão com cautela no volume.
Crise Aplásica	Queda da Hb, sem esplenomegalia aguda	Infecção pelo Parvovírus B19. Hemograma: Reticulocitopenia . Tratamento de suporte.
Infecção / Febre	Risco alto de sepse em menores de 5 anos	Principal agente: <i>S. pneumoniae</i> . Conduta: Internação e antibiótico EV imediato.
Prevenção / Profilaxia	Hidroxiureia, Doppler transcraniano	Hidroxiureia aumenta a Hb Fetal. Penicilina oral até 5 anos. Doppler para rastreio de AVC (2 a 16 anos).
Transfusão de Hemácias	AVC, pré-operatório, refratariedade	Bolsas devem ser deleucotizadas (filtradas), triadas para HbS e fenotipadas . No AVC, priorizar Exsanguineotransfusão.

INTRODUÇÃO

Contexto clínico

Você está no posto de saúde atendendo uma consulta de puericultura de um recém-nascido de 20 dias. Os pais entram no consultório extremamente ansiosos e te entregam o resultado do Teste do Pezinho, apontando para uma alteração no padrão de hemoglobinas. E agora?

Você sabe diferenciar se esse bebê tem apenas o traço falciforme ou se ele é portador da doença falciforme? Se o laudo mostrar o padrão FAS, você apenas tranquiliza a família ou já o encaminha para o especialista? E se for o padrão FS?

É exatamente nesse cenário da atenção primária que mudamos a história natural da criança. O diagnóstico precoce pelo teste do pezinho reduziu drasticamente a mortalidade infantil associada à doença.

Por que esse tema cai tanto

As bancas de concurso amam a anemia falciforme porque é uma doença absurdamente prevalente no Brasil e suas complicações agudas são figurinhas carimbadas nas questões de pediatria, clínica médica e até cirurgia.

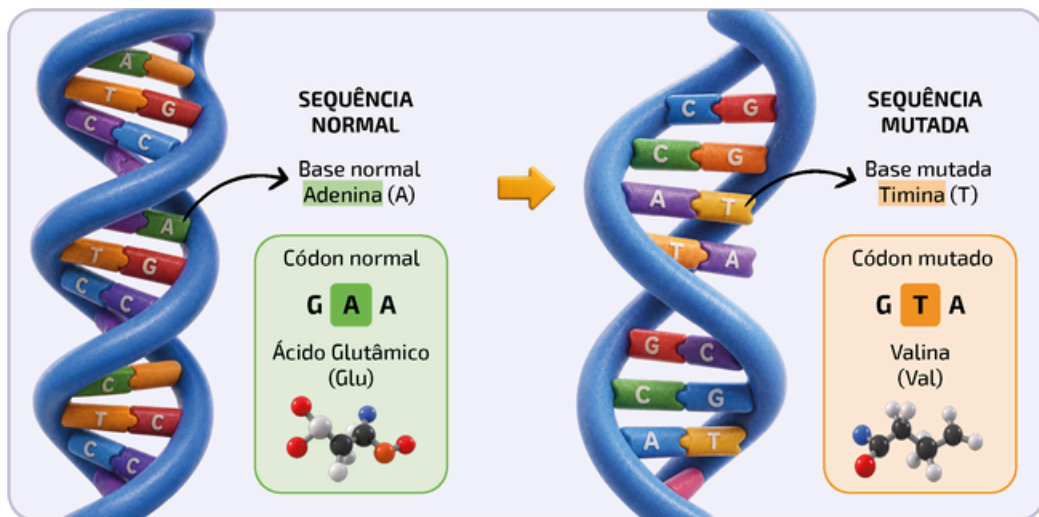
GENÉTICA DA DOENÇA FALCIFORME

A mutação no gene da beta-globina

Para gabaritar as questões de fisiopatologia e aconselhamento genético, precisamos dar um zoom e olhar lá para dentro do DNA do nosso paciente. O defeito fundamental da doença falciforme ocorre no braço curto do **cromossomo 11**, exatamente no gene responsável pela produção da cadeia beta da globina.

Tudo começa com uma mutação pontual, uma troca de uma única base nitrogenada. Essa alteração faz com que o aminoácido ácido glutâmico (que adora água, é hidrofílico) seja substituído pela **valina** (que tem aversão à água, é hidrofóbica) na sexta posição da cadeia beta (mutação Glu6Val).

Em vez de produzir a Hemoglobina A (HbA) normal, o corpo passa a produzir a **Hemoglobina S (HbS)**.



O PULO DO GATO

É exatamente essa valina hidrofóbica a grande vilã! Quando a hemácia passa por tecidos com pouco oxigênio, essa região hidrofóbica da HbS fica exposta e "gruda" em outras moléculas de HbS para fugir da água do citoplasma. O resultado? As moléculas se polimerizam formando estruturas rígidas que deformam a hemácia, dando a ela o clássico formato de foice (drepanócito).

Padrão de herança autossômica recessiva

Como essa mutação é transmitida? A doença falciforme tem um padrão de **herança autossômica recessiva**. Isso significa que, para o paciente desenvolver a doença em sua forma clássica, ele precisa herdar o gene mutado (S) tanto do pai quanto da mãe.

Vamos organizar a sopa de letrinhas que a banca adora colocar nas alternativas:

- **Indivíduo Normal (HbAA):** Herdou o gene da HbA do pai e da mãe. Vida normal.
- **Traço Falciforme (HbAS):** É o heterozigoto. Herdou um gene normal (A) e um mutado (S). Ele produz as duas hemoglobinas, mas a quantidade de HbA é suficiente para impedir a falcização na imensa maioria das situações.

- **Anemia Falciforme (HbSS):** É o homozigoto. Herdou o gene S do pai e o gene S da mãe. Como não tem o gene A, só produz HbS (junto com um pouco de Hb Fetal residual). Essa é a forma mais comum e com quadro clínico mais grave.
- **Outras Doenças Falciformes (HbSC, HbS-beta-talassemia, etc.):** São os heterozigotos compostos (ou duplos). O paciente herda o gene S de um dos pais, e um gene com outra mutação do outro pai (por exemplo, a Hemoglobina C ou o gene da talassemia). Apresentam a doença, mas geralmente com quadros clínicos variáveis ou um pouco mais brandos que a HbSS.



ERRO COMUM

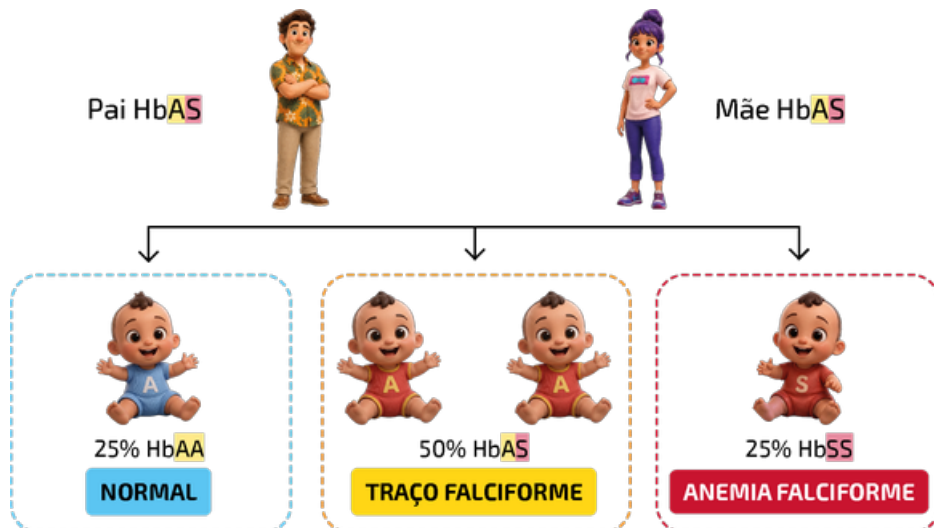
As bancas adoram tentar te confundir com a nomenclatura! **Anemia Falciforme** refere-se **ESTRITAMENTE** ao genótipo HbSS (homozigoto), protótipo da condição. Já **Doença Falciforme** é um termo guarda-chuva que engloba tanto a Anemia Falciforme (HbSS) quanto as heterozigoses compostas (HbSC, HbSD, HbS-beta-talassemia). O traço falciforme (HbAS) **NÃO** é doença falciforme!

Aconselhamento genético e probabilidade

Você está no ambulatório da Unidade Básica de Saúde e atende um casal. Ambos fizeram eletroforese de hemoglobina e descobriram que têm o **traço falciforme (HbAS)**. Eles querem ter um filho e te perguntam qual o risco de a criança nascer doente.

Aplicando a genética mendeliana clássica de dois pais heterozigotos (HbAS x HbAS), as chances para cada gestação são:

- 25% de chance de herdar (A) do pai e (A) da mãe = Criança **HbAA** (normal).
- 50% de chance de herdar (A) de um e (S) do outro = Criança **HbAS** (traço falciforme, igual aos pais).
- 25% de chance de herdar (S) do pai e (S) da mãe = Criança **HbSS** (terá Anemia Falciforme).



DICA PRÁTICA

E se a mãe for totalmente saudável (HbAA) e o pai tiver o traço falciforme (HbAS)? A chance de eles terem um filho com anemia falciforme (HbSS) é **ZERO!** Como a mãe só pode doar o gene A, a criança, no "pior" dos cenários, receberá o gene S do pai e será também HbAS (traço), com 50% de probabilidade para isso.

Questão Estratégica – Genética e Aconselhamento



QUESTÃO MEDREVIEW - 2026

Encontra-se na maternidade um recém-nascido a termo, peso 3 kg, estatura 50 cm, Apgar 9/10, cujo pré-natal e parto transcorreram sem intercorrências. Os exames físico e neurológico não apresentaram alterações. Com relação aos antecedentes familiares, o pai é heterozigoto para anemia falciforme e a eletroforese de hemoglobina materna mostra homozigose com padrão HbAA. Para esse caso, assinale a alternativa que apresenta a orientação correta relacionada à anemia falciforme.

- A) O paciente apresenta 25% de chance de apresentar o traço falciforme.
- B) O paciente apresenta 25% de chance de desenvolver anemia falciforme.
- C) O pai não transmitiu o gene alterado pois a anemia falciforme é herança ligada ao sexo.
- D) O pai teve 50% de chance de ter transmitido a hemoglobina S para o recém-nascido.

Comentário:

Pensa comigo nas probabilidades que acabamos de revisar: a mãe é homozigota normal (HbAA), o que significa que ela passará OBRIGATORIAMENTE um gene A para o filho. O pai é heterozigoto (HbAS), ou seja, ele tem 50% de chance de passar o gene A e 50% de chance de passar o gene mutado S. Sendo assim, cruzando os genes, a criança tem 50% de chance de ser HbAA (normal) e 50% de chance de ser HbAS (traço falciforme). A chance de a criança ter a doença (HbSS) é zero, o que já elimina a letra B. A herança é autossômica recessiva e não ligada ao sexo, eliminando a C. A alternativa A está errada porque a chance do traço é de 50%, e não 25%.

Gabarito: Letra D.



CONEXÃO COM O CONTEÚDO

Essa questão é o exemplo perfeito de como a banca cobra o padrão de herança autossômica recessiva atrelado ao aconselhamento genético que o médico deve fornecer. Lembre-se sempre de desenhar o quadro de Punnett mentalmente na hora da prova! Se um genitor é duplo A (HbAA), é impossível gerar uma criança SS.

DIAGNÓSTICO

O Teste do Pezinho e a Eletroforese na Triagem Neonatal

Como nós já vimos, o diagnóstico precoce muda o jogo, pois a doença falciforme é uma das alterações genéticas mais frequentes no Brasil.

Ao nascimento, a criança ainda tem uma predominância massiva de Hemoglobina Fetal (HbF). Por causa dessa alta concentração de HbF, métodos convencionais de laboratório podem se confundir e não detectar pequenas quantidades de outras hemoglobinas.

Por isso, na triagem neonatal, o Ministério da Saúde exige métodos de altíssima precisão. Os dois métodos de escolha para flagrar o defeito logo cedo são:

- **Cromatografia Líquida de Alta Resolução (HPLC)**
- **Focalização Isoelétrica (IEF)**



O PULO DO GATO

A banca pode tentar te confundir dizendo que a eletroforese comum é o melhor método ao nascimento. É mentira! No Teste do Pezinho, usamos HPLC ou IEF justamente porque eles conseguem "enxergar" a Hemoglobina S mesmo escondida no meio de tanta Hemoglobina Fetal.

Ao receber o laudo, você vai encontrar a ordem das hemoglobinas, da maior quantidade para a menor:

- **Padrão FA (HbF > HbA):** É o recém-nascido normal. Ele tem muita Fetal e um pouco de Adulta.
- **Padrão FAS (HbF > HbA > HbS):** É o traço falciforme (heterozigoto). Essa criança NÃO tem a doença, tem vida normal e a conduta é apenas tranquilizar os pais e oferecer aconselhamento genético.
- **Padrão FS (HbF > HbS, com ausência de HbA):** A criança tem Doença Falciforme (provavelmente Anemia Falciforme HbSS ou S-beta-zero-talassemia). Aqui acende a luz vermelha! Você deve notificar o centro de referência e iniciar a profilaxia com penicilina.

O Diagnóstico Tardio (Crianças maiores e Adultos)

E se o paciente não fez o Teste do Pezinho ou veio de outro país? Conforme os meses passam, a Hemoglobina Fetal despenca e a produção da hemoglobina definitiva assume o controle. Por volta dos 6 meses de vida, a doença começa a mostrar suas garras, frequentemente abrindo o quadro clínico com a dactilite (síndrome mão-pé).

Nessa fase, o diagnóstico se torna mais simples do ponto de vista laboratorial. Como a HbF já não atrapalha tanto, o método diagnóstico pode ser:

- **Eletroforese de Hemoglobina convencional** (em gel de agarose ou acetato de celulose).
- O uso de HPLC e IEF continua sendo excelente e definitivo.



DICA PRÁTICA

Independentemente da idade, a **Eletroforese de Hemoglobinas** (ou suas variantes avançadas como o HPLC) é o exame Padrão-Ouro cobrado em prova para confirmar o diagnóstico. Se os métodos proteicos deixarem dúvidas sobre genótipos muito complexos, lança-se mão da biologia molecular (**PCR**) para identificar a mutação exata no DNA.

O Hemograma e o Esfregaço de Sangue Periférico

Na emergência, antes da eletroforese ficar pronta, você vai pedir um hemograma. O que ele te conta? O paciente com doença falciforme tem uma anemia hemolítica crônica. Ou seja, as hemácias têm vida muito curta (cerca de 10 dias).

O hemograma mostrará:

- **Anemia normocítica e normocrômica.**
- **Reticulocitose:** A medula óssea está trabalhando em dobro, jogando células jovens no sangue para tentar compensar a hemólise.
- **Aumento do RDW (Anisocitose):** Há uma grande variação no tamanho das hemácias, misturando células normais, reticulócitos grandes e hemácias deformadas.

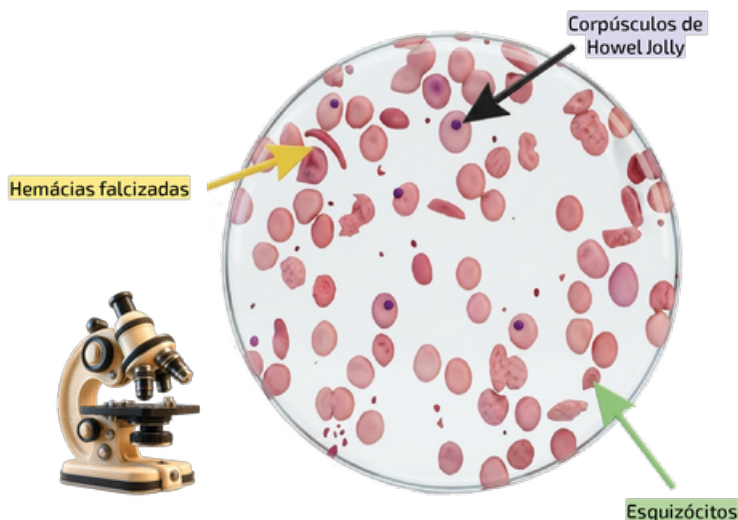


ERRO COMUM

Nunca marque que a anemia falciforme causa anemia ferropriva ou microcítica por si só. O paciente tem ferro de sobra, inclusive com risco de sobrecarga por causa das transfusões.

Mas o verdadeiro troféu do hematologista está na lâmina do **esfregaço de sangue periférico**. A banca descreve essa lâmina para você dar o diagnóstico! Procure por:

- **Drepanócitos (Células em foice):** É a marca registrada, o achado patognomônico da doença.
- **Corpos de Howell-Jolly:** São restos de DNA dentro das hemácias. Em uma pessoa normal, o baço "morde" e retira esse lixo. Se eles estão presentes no sangue, significa que o paciente já sofreu infartos esplênicos repetidos e tem **asplenia funcional** (o baço parou de funcionar).
- **Codócitos (Hemácias em alvo / Leptócitos):** Muito comuns nas variantes como a Doença HbSC ou na S-beta-talassemia.



Questão Estratégica



QUESTÃO MEDREVIEW - 2026

Em uma criança submetida ao teste do pezinho, encontrou-se hemoglobina S. Com 1 ano de idade, pode-se afirmar que o exame adequado para diagnosticar ou afastar uma hemoglobinopatia é:

- Imunofenotipagem para anemia hereditárias.
- Eletroforese de proteínas.
- Imunoeletroforese.
- Eletroforese de hemoglobinas.

Comentário:

No teste do pezinho, feito logo após o nascimento, foi achada a hemoglobina S. Nós vimos que, ao nascer, a criança tem muita hemoglobina fetal, o que exige métodos como HPLC para a triagem. Agora, a criança tem 1 ano de idade! A hemoglobina fetal já caiu para níveis de adulto e o perfil hemoglobínico está estabelecido. Para confirmar definitivamente se essa criança tem o Traço Falciforme (HbAS) ou a Anemia Falciforme (HbSS), precisamos separar e quantificar as hemoglobinas. O exame padrão-ouro para fazer essa separação (seja em pH alcalino/ácido ou por HPLC) é a Eletroforese de Hemoglobinas.

Gabarito: Letra D.

**CONEXÃO COM O CONTEÚDO**

Cuidado com as "pegadinhas" das alternativas! A letra B fala em "eletroforese de proteínas", que serve para ver albumina e globulinas no soro (usado para mieloma múltiplo, por exemplo), e não para ver hemoglobinas dentro da hemácia. A imunofenotipagem (letra A) serve para leucemias. A resposta correta sempre será a eletroforese de hemoglobinas.

FISIOPATOLOGIA DA ANEMIA FALCIFORME**O evento central: A polimerização da Hemoglobina S**

Para você dominar qualquer complicação aguda ou crônica da anemia falciforme na prova, você precisa entender a raiz do problema. Tudo começa com a genética e uma única troca de aminoácido.

Como vimos, no braço curto do cromossomo 11 (no gene da cadeia beta da globina), o ácido glutâmico, que adora água (hidrofílico), é substituído pela valina, que tem aversão à água (hidrofóbica). Essa mutação dá origem à Hemoglobina S (HbS). Mas o que acontece quando a hemoglobina entrega o oxigênio para os tecidos do corpo?

Ao perder o oxigênio, a região hidrofóbica da valina fica exposta. Para tentar "fugir" da água presente no citoplasma da hemácia, as moléculas de HbS se grudam umas nas outras. Esse processo é o que chamamos de **polimerização**. O resultado é a formação de estruturas rígidas que deformam completamente a hemácia, fazendo com que ela perca sua flexibilidade natural e assuma o clássico formato de foice (o drepanócito).



O PULO DO GATO

As bancas adoram cobrar os gatilhos que induzem essa polimerização. A falcização é acelerada por tudo o que gera estresse celular: hipóxia (baixa de oxigênio), acidose (pH baixo), desidratação, febre, exposição ao frio e infecções. É por isso que um paciente com um quadro viral bobo pode evoluir rapidamente para uma crise grave de dor.

O Duplo Desastre: Vaso-oclusão e Hemólise

Uma vez que a hemácia ganha o formato de foice, dois grandes desastres acontecem simultaneamente no corpo do paciente: a oclusão dos vasos e a destruição rápida dessas células.

O primeiro problema é a **vaso-oclusão**. Antigamente, achava-se que as hemácias em foice simplesmente "entupiam" os vasos por serem rígidas. Hoje, sabemos que a vaso-oclusão é um processo muito mais complexo. É um verdadeiro engavetamento celular! A hemácia falcizada sofre alterações na membrana e passa a expressar uma quantidade anormal de moléculas de adesão (como integrinas e VCAM-1). Ela se torna "pegajosa" e se liga ativamente às células endoteliais da parede dos vasos, aos leucócitos e às plaquetas. Isso gera isquemia tecidual, hipóxia regional, lesão de reperfusion e muita, muita inflamação.

O segundo problema é a **hemólise**. A hemácia falcizada é extremamente frágil e tem uma membrana danificada. Enquanto uma hemácia normal tem uma vida média de 120 dias, o drepanócito é destruído em cerca de apenas 10 dias. Essa destruição acelerada (tanto dentro dos vasos quanto no baço) é o que gera a anemia hemolítica crônica, a icterícia e a propensão à formação de cálculos biliares ao longo da vida.



ATENÇÃO NA PROVA

A crise vaso-oclusiva (crise álgica) **NÃO** é apenas um problema de hemácias deformadas. A banca vai testar se você sabe que ela é um processo **multifocelular e inflamatório**, envolvendo a adesão de leucócitos, plaquetas e o endotélio vascular.

O papel do Óxido Nítrico (NO) e a Disfunção Endotelial

O que acontece quando milhões de hemácias são destruídas (hemólise intravascular) diariamente? Elas liberam hemoglobina livre e grupamento heme diretamente no plasma sanguíneo.

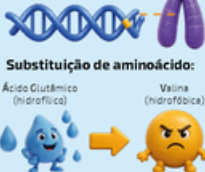
O grande problema é que essa hemoglobina livre age como uma "esponja" implacável, sequestrando e consumindo todo o **Óxido Nítrico (NO)** disponível no sangue. O Óxido Nítrico é um dos nossos mais potentes vasodilatadores naturais e tem um papel fundamental em inibir a expressão de moléculas de adesão (como o VCAM-1).

Com a queda drástica do NO, o paciente perde sua capacidade de dilatar os vasos diante da hipóxia. O endotélio fica ativado e disfuncional, os vasos se contraem e as células ficam ainda mais aderentes, criando um ciclo vicioso de falcização, oclusão e inflamação que compromete progressivamente os órgãos-alvo.

FISIOPATOLOGIA DAS MANIFESTAÇÕES DA ANEMIA FALCIFORME

1. MUTAÇÃO GENÉTICA

Gene de cadeia beta da globina (no braço curto do cromossomo 11)

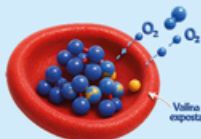


Substituição de aminoácido:

Ácido Glutâmico (hidrofílico) → Valina (hidrofóbica)

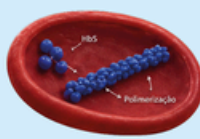
2. DESOXIGENAÇÃO DA HbS

Quando a HbS libera O_2 para os tecidos, a valina (hidrofóbica) fica exposta.



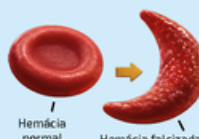
3. POLIMERIZAÇÃO DA HbS

As moléculas de HbS se grudam para "fugir" da água do citoplasma.



4. FALCIZAÇÃO (DREPANÓCITO)

A polimerização forma fibras rígidas que deformam a hemácia, que perde sua flexibilidade e vira foice.



DOIS GRANDES PROBLEMAS ACONTECEM:

5. VASO-OCCLUSÃO: UM "ENGAVETAMENTO CELULAR"

As hemácias falcizadas ficam "pegajosas" e se ligam a outras células e ao endotélio, causando obstrução, isquemia e inflamação.



6. HEMÓLISE: DESTRUIÇÃO PRECOCE DAS HEMÁCIAS

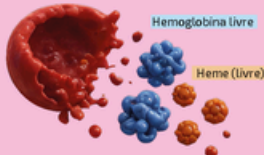
A hemácia falcizada é frágil e tem a membrana danificada.

Vida média: normal = 120 dias | Falcizada = ~10 dias.



7. CONSEQUÊNCIA DA HEMÓLISE INTRAVASCULAR

A destruição de milhões de hemácias libera hemoglobina livre e heme no plasma.

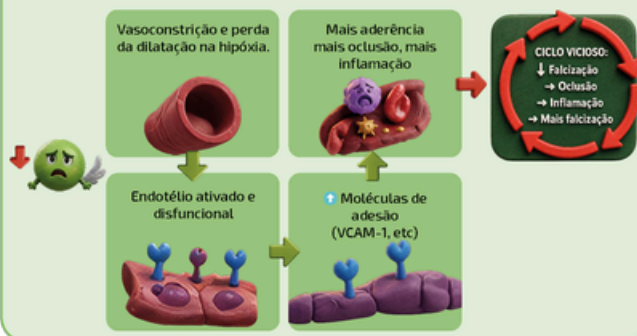


Hemoglobina livre age como uma esponja e consome o Óxido Nítrico (NO).

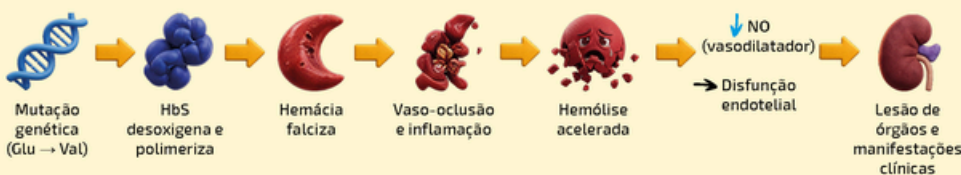


8. DEPLEÇÃO DE NO E CICLO VICIOSO

Menos NO = vasoconstrição, endotélio ativado e mais adesão celular.



RESUMO DO PROCESSO



Questão Estratégica



QUESTÃO MEDREVIEW - 2026

A anemia falciforme é uma doença genética caracterizada por uma alteração estrutural da hemoglobina. Sobre a fisiopatologia das manifestações clínicas dessa doença, assinale a alternativa que descreve a sequência correta de eventos que culminam na crise vaso-oclusiva:

- A) Aumento da hemoglobina fetal → inibição da polimerização da HbS → vasodilatação mediada pelo óxido nítrico → resolução da isquemia.
- B) Infecção pelo Parvovírus B19 → supressão da medula óssea → reticulocitopenia → crise de dor aguda.
- C) Desoxigenação da HbS → polimerização e mudança de conformação da hemácia → aumento da adesão celular ao endotélio, leucócitos e plaquetas → oclusão microvascular e inflamação.
- D) Obstrução mecânica isolada por esferócitos → liberação maciça de óxido nítrico → hiperperfusão tecidual e dor.

Comentário:

O evento inicial e necessário para todo o processo é a desoxigenação da HbS (frequentemente precipitada por gatilhos como frio, infecção ou acidose). Isso faz com que a molécula exponha sua região hidrofóbica (a valina) e se polimerize, deformando a hemácia em formato de foice. A partir daí, não se trata de um simples "entupimento" mecânico: a hemácia ganha moléculas de adesão que se grudam no endotélio, nos leucócitos e nas plaquetas, gerando isquemia e um intenso processo inflamatório local

Gabarito: Letra C.



CONEXÃO COM O CONTEÚDO

A letra A descreve o mecanismo de *proteção* da hemoglobina fetal (que é o objetivo de drogas como a hidroxiureia). A letra B descreve a fisiopatologia da Crise Aplásica (queda aguda da hemoglobina sem reticulócitos e sem dor vaso-oclusiva clássica).

A letra D erra o formato da célula (não são esferócitos, são drepanócitos) e erra ao dizer que há liberação de óxido nítrico, quando na verdade há o *sequestro* e diminuição do óxido nítrico devido à hemólise intravascular.

INTRODUÇÃO ÀS PRINCIPAIS COMPLICAÇÕES

Você já entendeu que o evento fisiopatológico central da doença falciforme gera um duplo desastre sistêmico: a hemácia em foice oclui os vasos (isquemia) e, por ser muito frágil, é destruída rapidamente (hemólise crônica). É exatamente da soma de isquemia com hemólise que nascem absolutamente todas as manifestações clínicas que vão aparecer no seu plantão e nas questões de prova.

Se o vaso entope, o sangue não chega, o tecido sofre infarto e dói muito. Por outro lado, se a hemácia se rompe dentro do vaso, falta carreador de oxigênio (gerando a anemia clássica), o corpo fica icterício pelo excesso de bilirrubina e ocorre uma cascata inflamatória agressiva. Esse ciclo vicioso de oclusão e inflamação afeta literalmente qualquer órgão do corpo, da ponta do dedo ao cérebro.

O mapa do estrago: Agudas vs. Crônicas

Para organizar o raciocínio e não se perder no caso clínico, precisamos dividir as complicações em dois grandes grupos: as agudas (aquelas que levam o paciente à emergência com risco iminente de morte) e as crônicas (que causam morbidade silenciosa e progressiva ao longo dos anos).

• Complicações Agudas (Emergências):

- **Crises dolorosas (vaso-oclusivas):** A causa número um de idas ao pronto-socorro.
- **Síndrome Torácica Aguda (STA):** Infiltrado pulmonar novo associado a febre e hipoxemia.
- **Infecções graves e febre:** Alto risco de sepse.
- **Sequestro esplênico:** Retenção maciça de sangue no baço, causando choque hipovolêmico.
- **Crise aplásica:** Parada temporária da produção de hemácias na medula.
- **Acidente Vascular Cerebral (AVC):** Isquemia grave do sistema nervoso central.
- **Priapismo:** Ereção dolorosa e prolongada por oclusão venosa.

- **Complicações Crônicas (Ambulatoriais):**

- **Asplenia funcional:** Perda da função de filtração e defesa do baço pelos sucessivos infartos.
- **Osteonecrose:** Morte óssea, especialmente da cabeça do fêmur.
- **Nefropatia falciforme:** Incapacidade de concentrar a urina (hipostenúria) e insuficiência renal.
- **Hipertensão pulmonar e cardiomiopatia:** Dilatação das câmaras cardíacas e falência cardiopulmonar.
- **Retinopatia proliferativa:** Danos aos vasos do fundo do olho, com risco de cegueira.
- **Úlceras de membros inferiores:** Feridas crônicas de difícil cicatrização.
- **Colelitíase:** Formação de cálculos biliares devido à hemólise contínua.

A regra de ouro no pronto-socorro

Quando um paciente com doença falciforme cruza a porta da emergência com dor, o seu trabalho não é apenas prescrever analgesia. O seu raciocínio clínico deve ser focado em descobrir **qual** é a complicação aguda que ele está desenvolvendo naquele momento.



DICA PRÁTICA

Fique muito atento à idade do paciente na questão! Nas crianças menores de 5 anos, as infecções (especialmente a sepse por pneumococo) e as crises de sequestro esplênico são as maiores causas de mortalidade precoce.



ATENÇÃO NA PROVA

Já nos adultos e adolescentes, a principal causa de mortalidade e o maior motivo de internação em UTI é a temida Síndrome Torácica Aguda (STA).

CRISE ÁLGICA VASO-OCCLUSIVA

Fisiopatologia: O "engavetamento" celular

Para dominar a crise álgica (ou vaso-oclusiva), a complicação aguda mais comum da doença falciforme, você precisa visualizar o que acontece dentro do vaso sanguíneo do paciente. Pensa comigo: tudo começa quando o paciente é exposto a algum gatilho estressor. Pode ser frio, hipóxia, desidratação, febre, infecção ou até mesmo estresse físico e emocional.

Esses gatilhos fazem com que a Hemoglobina S desoxigenada se polimerize, deformando a hemácia, que perde sua flexibilidade e assume a forma de foice. No entanto, a isquemia que gera a dor não é causada apenas por um "entupimento" mecânico de células rígidas.

O que ocorre é um verdadeiro engavetamento celular! A isquemia e a hemólise crônica ativam o endotélio, que passa a expressar muitas moléculas de adesão (como o VCAM-1). Ao mesmo tempo, a hemoglobina livre destruída pela hemólise consome o Óxido Nítrico (NO), um potente vasodilatador natural. Sem o NO para dilatar o vaso e com o endotélio "pegajoso", as hemácias em foice, leucócitos e plaquetas grudam uns nos outros e nas paredes do vaso, interrompendo o fluxo na microcirculação e gerando isquemia, necrose e uma cascata inflamatória intensa.



Apresentação clínica

Você está de plantão na emergência e chega um paciente com doença falciforme se queixando de uma dor excruciante. Ele descreve a dor como aguda, latejante e em pontadas. O quadro costuma ter um pródromo de 1 a 2 dias, atinge seu pico de intensidade no terceiro dia e pode durar, em média, de 6 a 7 dias.

As localizações clássicas da dor refletem as áreas de infarto ósseo e tecidual: extremidades (braços e pernas), região lombar (dorso), tórax e abdome.



DICA PRÁTICA

Se o paciente for um bebê (especialmente < 2 anos), a primeira manifestação da doença costuma ser a dactilite (síndrome mão-pé). Os pequenos infartos nos ossos das mãos e dos pés causam um inchaço muito doloroso, quente e limitante nas extremidades.

Muitas vezes, esses pacientes sofrem com a dor crônica e não apresentam alterações bruscas nos sinais vitais ou uma "fácies de dor" tão evidente. A regra de ouro no pronto-socorro é absoluta: o diagnóstico é clínico e você deve sempre acreditar na dor relatada pelo paciente.

Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico da crise álgica é essencialmente clínico.

No pronto-socorro, avaliar a dor do paciente com doença falciforme pode ser um verdadeiro desafio. Pensa comigo: esses pacientes sofrem de dor crônica e têm crises recorrentes desde muito cedo. Por causa dessa adaptação à dor constante, eles frequentemente não apresentam alterações nos sinais vitais (como taquicardia ou hipertensão) e podem nem exibir aquela "fácies de dor" ou o desespero que esperamos em outras emergências.



O PULO DO GATO

O escore de dor relatado pelo próprio paciente é essencial e continua sendo o "padrão-ouro" absoluto para detectar e estratificar a crise álgica na doença falciforme. Nenhum

outro sinal clínico, sintoma ou exame laboratorial é mais preciso na detecção dessa dor. Portanto, a regra principal da emergência é: acredite na nota que o paciente dá à sua dor!

A sua missão como médico é garantir que essa dor não seja o sinal de uma complicação cirúrgica ou infecciosa grave.

Quando a dor atinge os membros, o principal diagnóstico diferencial é com a **osteomielite** e a **artrite séptica**. Ambas causam dor, inchaço, calor e limitação de movimento.

No tórax, precisamos pensar em causas como **osteocondrite, eventos de origem cardiovascular (especialmente em adultos), pneumonias complicadas e síndrome torácica aguda**. A apresentação clínica e os exames complementares (radiografia ou ultrassonografia de tórax e eletrocardiograma) ajudam nessa diferenciação.

Já quando a dor é abdominal, a crise vaso-oclusiva pode simular um quadro de **abdome agudo cirúrgico** (como apendicite ou colecistite aguda) ou refletir crises de sequestro hepático e esplênico. Exames de imagem (como o ultrassom) e laboratoriais devem ser solicitados se houver piora da palidez, icterícia exacerbada ou aumento visceromegálico.

Tratamento e Abordagem no PS

O controle algico deve ser rápido e agressivo! O manejo inicial depende da estratificação da dor.

A escolha da escala depende diretamente da idade e da capacidade de comunicação do paciente.

- **Em Adultos:** As diretrizes recomendam fortemente o uso da **Escala Visual Analógica (EVA ou VAS)**, que vai de 0 a 100 mm (ou 0 a 10), e da **Escala de Classificação Verbal (VRS)**. Uma dor é considerada grave e exige o uso imediato de opioides fortes por via parenteral quando a pontuação na escala VAS é ≥ 60 mm ou a VRS ≥ 6 .
- **Em Crianças:** O desafio pediátrico é maior, exigindo escalas de autoavaliação (para os maiores) ou heteroavaliação (para lactentes e pré-escolares) adaptadas à idade.
 - **Escala Visual Analógica (VAS):** Aplicada em crianças maiores que já conseguem quantificar a dor, usando cores ou desenhos de faces. Dor leve < 3 ; Dor moderada entre 4 e 6; Dor grave > 7 .
 - **Escala EVENDOL:** É uma escala de heteroavaliação pediátrica de dor muito útil para os menores de 7 anos. Nela, uma pontuação ≤ 5 indica dor leve, entre 6 e 9 é moderada, e ≥ 10 já é classificada como dor grave.

ESCALA VISUAL ANALÓGICA

PARA AVALIAÇÃO DE DOR EM CRIANÇAS



ATENÇÃO NA PROVA

Independentemente da escala usada, se a nota da dor for estratificada como grave, o protocolo de dor deve ser acionado **IMEDIATAMENTE**. O paciente precisa receber opioides parenterais (como morfina IV ou fentanil intranasal) idealmente nos primeiros 30 a 60 minutos após a chegada ao PS. Nunca atrase a analgesia!

- **Crises leves a moderadas:** Podem ser tratadas em domicílio ou nas unidades de menor complexidade com analgésicos comuns (Dipirona, Paracetamol) associados a anti-inflamatórios não esteroidais (AINEs), que são excelentes adjuvantes para a dor óssea inflamatória.
- **Crises graves (nota ≥ 7):** Aqui é emergência. O tratamento exige **opioides fortes por via parenteral** o mais rápido possível, idealmente nos primeiros 30 a 60 minutos da chegada ao PS. Não demore aguardando um acesso venoso difícil; vias alternativas (sublingual, subcutânea, intranasal) podem ser usadas inicialmente.



ERRO COMUM

Nunca prescreva compressas de gelo para a dor! O frio causa vasoconstrição local e piora drasticamente a falcização e oclusão. Recomende sempre compressas mornas ou banhos quentes.

Além da analgesia, o suporte exige atenção aos detalhes:

- **Hidratação:** Deve ser de manutenção. Promova a ingestão de líquidos ou hidratação venosa basal. Evite a hiper-hidratação, pois ela causa sobrecarga volêmica, extravasamento de fluido para o alvéolo e precipita a letal Síndrome Torácica Aguda (STA).
- **Oxigênio:** Só prescreva oxigenioterapia se o paciente estiver em hipoxemia comprovada (SatO₂ < 95% em adultos ou crianças). O uso de oxigênio de rotina sem hipoxemia pode inibir a produção de reticulócitos e piorar o quadro.
- **Fisioterapia Respiratória:** Para pacientes internados com dor (principalmente no tórax, abdome ou dorso), a **espirometria de incentivo** deve ser estimulada, pois previne atelectasias causadas pela respiração superficial e reduz significativamente o risco de desenvolver a STA.
- **Transfusão:** Na crise algica simples, a hemotransfusão NÃO está indicada. Apenas usamos transfusão se a dor for acompanhada de quedas severas da hemoglobina, instabilidade hemodinâmica, STA, AVC ou outras disfunções de órgãos-alvo.

Questão Estratégica



QUESTÃO MEDREVIEW - 2026

Um menino de seis anos de idade, com anemia falciforme, foi levado ao setor de emergência pediátrica com queixa de dor em membros inferiores há cerca de doze horas, sem febre. Já recebeu, em casa, dipirona e paracetamol, sem melhora. Ao exame físico, não apresentou anormalidades, com exceção de fácies dolorosas. A dor foi classificada como intensa (nota 7). Nesse caso hipotético, a melhor conduta é:

- A) Hiper-hidratação endovenosa.
- B) Codeína e/ou Tramadol.
- C) Anti-inflamatório não hormonal.
- D) Morfina.

Comentário:

Pensa comigo: temos um paciente pediátrico em franca crise vaso-oclusiva, a complicação mais frequente da doença falciforme. A dor dele não cedeu com medicações de primeiro grau em casa e agora atinge nota 7 (intensa). De acordo com as diretrizes e os protocolos de manejo, a abordagem para dor intensa no departamento de emergência

deve ser agressiva, utilizando opioides fortes por via parenteral. A droga de escolha nesse cenário é a Morfina endovenosa (ou o Fentanil).

Gabarito: D.



CONEXÃO COM O CONTEÚDO

A hiper-hidratação (alternativa A) está formalmente contraindicada pelo risco de evoluir para edema pulmonar e Síndrome Torácica Aguda. A codeína e o tramadol (alternativa B) são opioides fracos, ineficazes para a magnitude da dor relatada. Os anti-inflamatórios (alternativa C) já foram ultrapassados no degrau da escada analgésica deste paciente, pois ele precisa de uma medicação muito mais potente e de ação rápida.

SÍNDROME TORÁCICA AGUDA (STA)

A complicação mais temida nas provas

Pensa no seguinte cenário: você atendeu um paciente com doença falciforme no pronto-socorro devido a uma crise algica intensa. Você fez analgesia, hidratou e o internou. Dois a três dias depois, a enfermagem te chama de madrugada porque o paciente evoluiu com febre, dor no peito e queda da saturação. O que aconteceu?

Você está diante da Síndrome Torácica Aguda (STA), a principal causa de morte em pacientes adultos com doença falciforme e um dos maiores motivos de internação em Unidades de Terapia Intensiva (UTI). Metade dos pacientes que desenvolvem STA já estavam internados por outro motivo, mais frequentemente uma crise vaso-oclusiva.

Fisiopatologia: O ciclo vicioso pulmonar

A fisiopatologia da STA é complexa, multifatorial e se baseia na vaso-oclusão dentro da microvasculatura pulmonar. Mas o que serve de gatilho para esse "engavetamento" nos pulmões?

As bancas adoram cobrar as três causas principais:

- **Infecção:** É o gatilho mais comum, especialmente nas crianças. Agentes virais, bactérias atípicas (*Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*) e típicas (*Streptococcus pneumoniae*) causam inflamação alveolar, hipóxia local e iniciam a falcização.
- **Embolia Gordurosa:** Durante uma crise algica severa, ocorre isquemia e necrose da medula óssea dos ossos longos. Essa necrose libera pedaços de gordura e medula na circulação venosa, que viajam até os pulmões e ocluem os vasos, gerando inflamação intensa e lesão endotelial.
- **Hipoventilação e Atelectasia:** O paciente com dor nos ossos do tórax (arcos costais, esterno) ou que recebeu altas doses de opioides (que deprimem o centro respiratório) respira "curto". Isso gera áreas de atelectasia e hipóxia alveolar. Onde há falta de oxigênio, a Hemoglobina S polimeriza, ocluindo os vasos pulmonares.



O PULO DO GATO

Seja qual for o gatilho inicial, o resultado é o mesmo: a isquemia e a hemólise liberam hemoglobina livre, que consome o óxido nítrico (um vasodilatador natural) e aumenta a expressão de moléculas de adesão. Forma-se um ciclo vicioso letal: hipóxia gera falcização → falcização gera oclusão → oclusão gera mais hipóxia e inflamação pulmonar.

Apresentação clínica e Diagnóstico

A apresentação clínica costuma ser súbita. Nas crianças, a STA frequentemente se manifesta com febre, tosse e chiado no peito. Já nos adultos, a dor torácica, a falta de ar (dispneia) e dores intensas nas extremidades costumam dominar o quadro.



ATENÇÃO NA PROVA

Os critérios diagnósticos para STA são muito claros e você precisa decorá-los! O diagnóstico exige o aparecimento de uma **imagem pulmonar nova** em um exame de imagem (radiografia, ultrassonografia ou tomografia de tórax), envolvendo pelo menos um segmento pulmonar (excluindo atelectasia isolada), associado a **pelo menos um** dos seguintes sinais ou sintomas:

- Febre (temperatura $> 38,5^{\circ}\text{C}$)
- Dor torácica.
- Sintomas respiratórios (taquipneia, tosse, sibilos, estertores, aumento do trabalho respiratório).
- Hipoxemia (queda de $>2\%$ na saturação basal de O_2 em ar ambiente, ou $\text{PaO}_2 < 60 \text{ mmHg}$).

SÍNDROME TORÁCICA AGUDA

CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS

O diagnóstico exige o aparecimento de uma **imagem pulmonar nova** em um exame de imagem (radiografia, ultrassonografia ou tomografia de tórax), envolvendo **pelo menos um segmento pulmonar** (excluindo atelectasia isolada).



RADIOGRAFIA



ULTRASSONOGRRAFIA



TOMOGRAFIA DE TÓRAX



ASSOCIADO A PELO MENOS UM DOS SEGUINTE SINAIS OU SINTOMAS:



Temperatura
 $> 38,5^{\circ}\text{C}$

FEBRE



DOR TORÁCICA



Taquipneia, tosse, sibilos,
estertores, aumento do
trabalho respiratório.

SINTOMAS RESPIRATÓRIOS



Queda de $>2\%$ na saturação
basal de O_2 em ar ambiente
ou $\text{PaO}_2 < 60 \text{ mmHg}$.

HIPOXEMIA



LEMBRE-SE: Imagem pulmonar nova + pelo menos 1 sinal ou sintoma = diagnóstico de **STA**



DICA PRÁTICA

Nas crianças, o infiltrado costuma aparecer nos lobos superiores ou médios. Nos adultos, a doença é frequentemente multilobar e atinge as bases pulmonares, podendo vir acompanhada de derrame pleural. Recentemente, o ultrassom pulmonar à beira-leito

(POCUS) tem ganhado força como uma excelente ferramenta para diagnóstico rápido, muitas vezes detectando a consolidação antes mesmo da radiografia convencional.

Diagnóstico Diferencial

Diferenciar a STA de uma pneumonia comunitária apenas pela clínica é virtualmente impossível, pois ambas cursam com febre, tosse e infiltrado no Raio-X. É por isso que, na prática, todo paciente com STA recebe antibiótico. Outros diagnósticos diferenciais fundamentais incluem a **exacerbação de asma** (que também gera chiado e hipóxia, mas melhora com broncodilatador) e a **embolia pulmonar** (que deve ser investigada com Angio-TC se houver dor torácica súbita e instabilidade inexplicada).

Tratamento e Abordagem no PS

A STA é uma emergência e pode evoluir rapidamente para Síndrome do Desconforto Respiratório Agudo (SDRA) e morte. A internação é obrigatória (em UTI para casos graves) e o manejo deve ser agressivo. Veja o *checklist* de condutas que despenca em prova:

- **Oxigenioterapia:** Apenas se houver hipoxemia. O alvo é manter a saturação entre 95% e 98%. Em casos graves, considere ventilação não invasiva (VNI) precocemente para evitar a intubação.
- **Analgesia:** O paciente precisa respirar sem dor para expandir os pulmões! Use opioides (morfina ou fentanil) e adjuvantes (dipirona e AINEs). Controle rigorosamente a dose para não causar depressão respiratória.
- **Fisioterapia Respiratória:** A **espirometria de incentivo** é mandatória, de acordo com as diretrizes! Deve ser encorajada a cada 2 horas enquanto o paciente estiver acordado. Essa medida mecânica simples previne atelectasias e interrompe a gênese da STA.
- **Antibioticoterapia:** Sempre prescreva antibióticos de amplo espectro! A regra de ouro é cobrir bactérias típicas e atípicas: **Cefalosporina de 3ª geração (ex.: Ceftriaxona ou Cefotaxima) ou Penicilina (Penicilina Cristalina ou Ampicilina) + Macrolídeo (ex.: Azitromicina ou Claritromicina).**

- **Terapia Transfusional:** A transfusão reduz a porcentagem de Hemoglobina S, quebrando o ciclo de vaso-oclusão.
 - **Transfusão Simples:** Indicada se houver queda da hemoglobina $> 2,0$ g/dL do basal, ou anemia sintomática (Hb geralmente < 9 g/dL).
 - **Exsanguineotransfusão (Troca):** É a terapia de resgate para STA grave! Indicada se houver rápida progressão da doença, hipoxemia refratária (SatO₂ $< 90\%$ apesar de oxigênio), comprometimento multilobar ou falência de órgãos.



ERRO COMUM

As bancas amam dizer que o paciente com STA deve receber hiper-hidratação com grandes volumes de soro para "diluir" o sangue. Isso está **ERRADO!** Na STA, os capilares pulmonares estão lesados e "vazando". O excesso de fluidos vai direto para os alvéolos, causando edema pulmonar agudo e piorando a hipóxia. A hidratação deve ser de manutenção rigorosa, mantendo o paciente euvolêmico.

Questão Estratégica



QUESTÃO MEDREVIEW - 2026

Uma paciente de sete anos de idade, com antecedente de anemia falciforme, em uso regular de ácido fólico, hidroxiureia e penicilina benzatina, tem quadro de dor torácica há três dias, com discreta melhora com o uso de anti-inflamatório, e febre de até $38,8^{\circ}\text{C}$. Ao exame, regular estado geral, descorada, afebril, icterica $1+/4$, alerta, com MV presente bilateralmente, com crepitação, sopro tubário e broncofonia aumentada em todo o hemitórax direito, FR de 38 ipm, sat. de O₂ de 91% em ar ambiente, BRNF em dois tempos, sem sopros, FC de 142 bpm, PA de 90 x 50 mmHg, abdome globoso, flácido e pouco dolorido à palpação de hipocôndrio direito, sem visceromegalias, e boa perfusão periférica. Hb 6 g/dL, Ht 19%, leucócitos 28.600/mm³ (7% bastonetes, 85% segmentados, 5% linfócitos e 3% monócitos), plaquetas 373.000/mm³, PCR 6,1 e reticulócitos 18%. Realizou a radiografia de tórax mostrando consolidação em base de hemitórax direito.

Com base nessa situação hipotética, assinale a alternativa que apresenta, correta e respectivamente, o diagnóstico mais provável e a conduta a ser adotada para a paciente.

A) pneumonia com derrame pleural; analgesia, oxacilina e ceftriaxone, sem transfusão de concentrado de hemácias.

B) síndrome torácica aguda; analgesia, ceftriaxone, azitromicina e transfusão de concentrado de hemácias.

C) pneumonia com atelectasia; ceftriaxone e ventilação não invasiva, sem transfusão de concentrado de hemácias.

D) embolia gordurosa maciça; analgesia, anticoagulação e concentrado de hemácias.

Comentário:

Temos uma criança com doença falciforme que evoluiu com febre alta, dor torácica, taquipneia, crepitações à ausculta e hipoxemia (saturação de 91%). Ao realizar a radiografia de tórax, evidenciou-se um infiltrado novo (consolidação em hemitórax direito). Esse paciente preenche perfeitamente os critérios para Síndrome Torácica Aguda (STA). Como vimos, a distinção clínica de uma pneumonia é praticamente impossível, então todo caso é tratado como STA e recebe cobertura dupla de antibióticos para germes típicos (Ceftriaxona) e atípicos (Azitromicina). E quanto à transfusão? A paciente está hipoxêmica (91%), taquipneica, taquicárdica e com Hb de 6 g/dL. O quadro exige suporte transfusional para melhorar o carreamento de oxigênio e diluir as hemácias doentes.

Gabarito: Letra B.



CONEXÃO COM O CONTEÚDO

Perceba como são cobrados exatamente os pilares do tratamento: analgesia adequada (para evitar hipoventilação), cobertura dupla de antibióticos e transfusão na presença de hipoxemia/gravidade. Omitir a transfusão, que é fundamental no estado clínico apresentado por esta paciente, seria um erro.

FEBRE E INFECÇÃO: A URGÊNCIA SILENCIOSA

Fisiopatologia: O calcanhar de Aquiles imunológico

Você está de plantão na emergência pediátrica e chega uma criança de 2 anos, portadora de anemia falciforme, com febre de 38,5 °C e prostração, sem nenhum outro sintoma localizatório. Por que esse quadro, que seria apenas um "resfriadinho" ou uma virose em uma criança normal, faz o pediatra acender todas as luzes de alerta e internar o paciente imediatamente?

Tudo se resume ao baço! O baço é o nosso grande filtro e o principal órgão de defesa contra infecções na corrente sanguínea.

Na doença falciforme, os repetidos episódios de falcização e oclusão da microvasculatura levam a pequenos infartos esplênicos contínuos. Como resultado, já nos primeiros meses de vida, a criança desenvolve o que chamamos de asplenia funcional (e, posteriormente, a autoesplenectomia).

Sem um baço funcionante, o paciente perde a capacidade de fagocitar e destruir **bactérias encapsuladas**. O grande vilão aqui é o *Streptococcus pneumoniae* (pneumococo), responsável por cerca de 70% dessas infecções. Além dele, o *Haemophilus influenzae* tipo b, a *Neisseria meningitidis* (meningococo) e a *Salmonella* (grande causadora de osteomielite) formam o temido esquadrão que aterroriza os pacientes falcêmicos.



ATENÇÃO NA PROVA

A infecção é a principal causa de mortalidade em crianças menores de 5 anos com anemia falciforme. O risco de meningite pneumocócica é 600 vezes maior do que na população

geral, e a frequência de bacteremia é 300 vezes maior. A sepse pode ser fulminante, levando a criança a óbito em menos de 24 horas se o antibiótico não for administrado rapidamente.

Apresentação clínica e Diagnóstico

A apresentação da infecção pode ser frustrante e enganadora. Muitas vezes, a criança se apresenta apenas com febre (geralmente considerada como temperatura $\geq 38,3^{\circ}\text{C}$ ou $38,5^{\circ}\text{C}$) e prostração, caracterizando uma perigosa **bacteremia oculta**. Em outros casos, a febre pode vir acompanhada de sinais de toxemia, taquicardia, hipotensão ou sintomas localizatórios, como tosse, dor abdominal ou dor óssea.

A conduta diagnóstica na emergência tem que ser rápida. Você não pode esperar o paciente piorar! Todos os episódios febris exigem a coleta imediata de exames:

- **Hemograma com contagem de reticulócitos:** para avaliar o grau da anemia e se a medula está respondendo (reticulocitose) ou se há uma crise aplásica associada (reticulocitopenia).
- **Hemocultura:** preferencialmente colhida ANTES do início do antibiótico, se possível, para tentar isolar o agente.
- **Imagem de tórax:** mandatória para investigar a presença de novas imagens pulmonares ocultas, que permitam identificar uma Síndrome Torácica Aguda (STA) precocemente.
- **Urina rotina e urocultura:** para afastar foco urinário, considerando questões como a idade e o gênero do paciente, já que isso interfere diretamente na capacidade de relatar sintomas urinários e na frequência de infecção nesse sítio (bem mais comum no sexo feminino, após os 6 meses de idade).
- **Líquor (punção lombar):** apenas se houver sinais de irritação meníngea ou toxemia severa inexplicada.
- **Fundamental considerar, de acordo com o contexto epidemiológico:** coleta de painel viral, testes rápidos e sorologia para Dengue, outras arboviroses e etiologias virais, bacterianas ou fúngicas.

INVESTIGAÇÃO DA FEBRE NO PACIENTE COM ANEMIA FALCIFORME



TODOS OS EPISÓDIOS FEBRIS EXIGEM A COLETA IMEDIATA DE EXAMES:

1

HEMOGRAMA COM CONTAGEM DE RETICULÓCITOS



para avaliar o grau da anemia e se a medula está respondendo (**reticulocitose**) ou se há uma crise aplástica associada (**reticulocitopenia**).

2

HEMOCULTURA



preferencialmente colhida **ANTES** do início do antibiótico, se possível, para tentar isolar o agente.

3

IMAGEM DE TÓRAX



mandatória para investigar a presença de novas imagens pulmonares ocultas, que permitam identificar uma Síndrome Torácica Aguda (**STA**) precocemente.

4

URINA ROTINA E UROCULTURA



para afastar foco urinário, considerando questões como a idade e o gênero do paciente, já que isso interfere diretamente na capacidade de relatar sintomas urinários e na frequência de infecção nesse sítio (bem mais comum no sexo feminino, após os 6 meses de idade).

5

LÍQUOR (PUNÇÃO LOMBAR)



apenas se houver sinais de irritação meníngea ou toxemia severa inexplicada.

FUNDAMENTAL CONSIDERAR, DE ACORDO COM O CONTEXTO EPIDEMIOLÓGICO:

Coleta de painel viral.



Testes rápidos.



Sorologia para dengue e outras arboviroses.



Etiologias virais, bacterianas ou fúngicas.



O diagnóstico precoce e a investigação adequada são essenciais para o manejo oportuno e para prevenir complicações graves!



Diagnóstico diferencial que a banca ama

A febre no paciente falciforme frequentemente se sobrepõe a outras complicações agudas, e a banca adora testar sua capacidade de diferenciar os quadros.



O PULO DO GATO

Como diferenciar a clássica Crise Álgica (infarto ósseo vaso-oclusivo) de uma **Osteomielite**? O infarto ósseo é muito mais comum que a osteomielite (cerca de 20 a 50 vezes mais). Ambos causam dor, inchaço e leucocitose. Porém, se o paciente tiver febre alta e persistente, toxemia grave ou hemocultura positiva, o diagnóstico pende para a osteomielite. Na doença falciforme, além do *S. aureus* (agente mais comum em todos os indivíduos), a *Salmonella* desponta como um agente etiológico incrivelmente frequente para infecção óssea.

Outro diagnóstico diferencial crucial ocorre quando a febre é acompanhada de dor no peito e tosse. Nesse cenário, é impossível diferenciar clinicamente uma pneumonia bacteriana simples de uma Síndrome Torácica Aguda (STA). Todo paciente com esse quadro deve ser tratado com protocolo de STA (cobertura para germes atípicos e típicos, além de suporte transfusional, se indicado).

Tratamento: A regra de ouro dos 30 minutos

Você atendeu a criança febril. Qual é o seu próximo passo? Tempo é vida!



ERRO COMUM

Nunca dê alta para uma criança menor de 5 anos com doença falciforme e febre alta, mesmo que ela pareça "bem" na sua frente ou você acredite ser apenas uma virose. A bacteremia pelo pneumococo é silenciosa e letal.

A conduta terapêutica baseia-se em três pilares fundamentais de emergência:

1. **Internação imediata:** Obrigatória para crianças menores de 3 a 5 anos, ou para pacientes de qualquer idade que apresentem toxemia, hipotensão, calafrios, dor intensa ou queda importante da hemoglobina.

2. **Antibioticoterapia empírica:** Deve ser iniciada idealmente nos primeiros **30 minutos** da chegada ao PS. O esquema básico deve focar nas bactérias encapsuladas. Nos pacientes que permanecerão internados, utiliza-se uma **Cefalosporina de 3ª geração** (Ceftriaxona ou Cefotaxime) ou Ampicilina/Penicilina G Cristalina em altas doses. Se houver suspeita de osteomielite, deve-se adicionar cobertura para *S. aureus* e *Salmonella*. Já para os pacientes adultos que estão bem clinicamente e que têm possibilidade de acompanhamento ambulatorial, é possível iniciar antibioticoterapia com Amoxicilina+Clavulanato, por via oral.
3. **Observação clínica:** Crianças de forma geral ou adultos com quadros mais graves devem permanecer internados, recebendo o antibiótico parenteral. Após 48 a 72 horas de observação, se o paciente estiver afebril, sem sinais de toxemia, hemodinamicamente estável e com hemoculturas negativas, pode ser considerada a alta hospitalar e a transição para antibiótico via oral. Nos paciente em que foi iniciada antibioticoterapia empírica por via oral, o acompanhamento deve ser realizado, idealmente, a cada 24 horas, ambulatorialmente.



DICA PRÁTICA

Lembre-se sempre de perguntar à família sobre a profilaxia primária! Todo paciente com anemia falciforme deve receber Penicilina V oral (fenoximetilpenicilina) profilática, todos os dias, desde os 2 meses de vida até, pelo menos, os 5 anos de idade, para prevenir exatamente essas infecções pneumocócicas fatais.

Questão Estratégica



QUESTÃO MEDREVIEW - 2026

Menino de dois anos, sabidamente com doença falciforme, dá entrada na unidade de pronto atendimento com queixa de febre (temperatura axilar = 38,8°C), tosse seca, inapetência e prostração desde o dia anterior. Ao exame físico, apresenta-se em bom estado geral, eupneico, hidratado e levemente hipocorado. Na ausculta cardiorrespiratória, identificam-se apenas roncosparsos em ambos hemitórax. FC = 130bpm; FR = 22 irpm. Abdome sem alterações e sem sinais meníngeos. Diante do quadro descrito, a conduta MAIS ADEQUADA é:

- A) Alta com prescrição de penicilina oral.
- B) Alta com reavaliação em 48 horas.
- C) Internação e observação por 48 horas.
- D) Internação e prescrição de ampicilina venosa.

Comentário:

A febre na criança com Doença Falciforme é sempre considerada uma emergência médica! A partir dos primeiros meses de vida, esses pequenos pacientes evoluem com asplenia funcional devido aos sucessivos infartos esplênicos. Isso compromete a depuração de bactérias encapsuladas, especialmente o *Streptococcus pneumoniae*. O risco de sepse fulminante é elevadíssimo, podendo haver deterioração clínica em poucas horas, mesmo que a criança pareça estar em "bom estado geral" na triagem. Sendo assim, o critério de internação é absoluto para crianças menores de 5 anos com febre. Não basta apenas internar e observar; é obrigatório iniciar imediatamente um antibiótico venoso (como a Ampicilina ou a Ceftriaxona) após a coleta de culturas.

Gabarito: Letra D.

CONEXÃO COM O CONTEÚDO

Essa questão escancara exatamente o "Erro Comum" que acabamos de estudar. As alternativas A e B sugerem alta médica, o que seria uma sentença de risco de morte para essa criança devido à ameaça de bacteremia oculta. A alternativa C propõe apenas observação, esquecendo a regra de ouro: o antibiótico de amplo espectro deve ser iniciado nos primeiros 30 minutos. O conhecimento da asplenia funcional é o que salva a vida do seu paciente e garante o seu ponto na prova.

A QUEDA AGUDA DA HEMOGLOBINA

O desafio da piora súbita da anemia

Você está de plantão e atende uma criança com doença falciforme que, subitamente, evolui com uma palidez intensa, prostração, taquicardia e letargia. Ao checar o hemograma, você se depara com uma queda brusca e assustadora da hemoglobina basal (geralmente uma redução igual ou maior que 2 g/dL).

O que está acontecendo? O paciente com anemia falciforme já convive com uma anemia hemolítica crônica, mantendo níveis basais de hemoglobina que costumam variar entre 6 e 9 g/dL. No entanto, existem situações de verdadeira emergência médica nas quais essa hemoglobina despenca rapidamente, colocando a vida do paciente em risco iminente de choque hipovolêmico ou insuficiência cardíaca. Quando as bancas de concurso descrevem esse cenário de "queda aguda da hemoglobina", o seu raciocínio clínico deve obrigatoriamente se dividir em três grandes vilões: as Crises de Sequestro (Esplênico ou Hepático), a Crise Aplásica e a Síndrome de Hiper-hemólise. Para matar qualquer questão e salvar a vida do paciente, o seu grande aliado será a combinação do exame físico do abdome (em busca de visceromegalias) com a contagem de reticulócitos no sangue periférico

CRISE DE SEQUESTRO ESPLÊNICO

Fisiopatologia: O "represamento" maciço de sangue

Como vimos no tópico anterior, o baço é o principal órgão do nosso sistema linfóide, funcionando como um grande filtro composto por uma extensa rede de pequenos sinusóides. Na criança pequena (geralmente, nos menores de 5 anos) com doença falciforme, o baço ainda se encontra preservado e aumentado, pois não teve tempo de sofrer a fibrose total e atrofia causadas pelos repetidos infartos (a chamada autoesplenectomia).

Em determinadas situações, frequentemente engatilhadas por uma infecção viral leve, ocorre uma falcização aguda e maciça das hemácias exatamente dentro da microvasculatura esplênica. Esse bloqueio faz com que grandes volumes de sangue fiquem subitamente presos (sequestrados) dentro do baço.

O sangue é literalmente retirado da circulação sistêmica, levando a uma queda abrupta e ameaçadora dos níveis de hemoglobina, com risco iminente de evolução para choque hipovolêmico. Como a medula óssea do paciente está saudável e trabalhando a todo vapor, ela entra em desespero para compensar essa anemia e joga grandes quantidades de hemácias jovens na circulação, gerando uma marca registrada dessa complicação: a **reticulocitose**.

Apresentação clínica e Diagnóstico

Você está de plantão no pronto-socorro e a triagem traz rapidamente um lactente de 2 anos para a sala de emergência. A mãe, muito assustada, relata que a criança "ficou branca como papel" nas últimas 3 horas e parou de brincar. Ao exame físico, o paciente está letárgico, taquicárdico, taquipneico e com um abdome muito distendido. Você palpa a barriga e toma um susto: o baço está gigantesco, cruzando a cicatriz umbilical.

O diagnóstico do sequestro esplênico é essencialmente clínico e laboratorial. Para dominar os casos clínicos da banca, memorize o seguinte padrão:

- **Idade típica:** Ocorre quase que exclusivamente em lactentes e crianças menores de 5 anos (fase anterior à autoesplenectomia).
- **Sinais de choque e anemia aguda:** Palidez súbita e intensa, prostração, taquicardia e hipotensão arterial.
- **Exame físico:** Aumento súbito e doloroso do volume do baço (esplenomegalia maciça).
- **Laboratório:** Queda drástica da hemoglobina basal em pelo menos 2 g/dL (ou redução de 20% do basal), sempre associada à **reticulocitose**. Pode haver também plaquetopenia associada ao sequestro.

Tratamento: A urgência transfusional

O sequestro esplênico é uma emergência absoluta que exige internação imediata! A mortalidade é alta caso a intervenção atrase.

A conduta inicial baseia-se no suporte hemodinâmico, utilizando hidratação e expansão volêmica endovenosa (com soro fisiológico ou expansores plasmáticos) para reverter o choque e as perdas do volume circulante, acompanhada da **transfusão simples de concentrado de hemácias**.



ATENÇÃO NA PROVA

A transfusão de hemácias salva a vida dessa criança, mas o volume deve ser calculado com **EXTREMA CAUTELA** (frequentemente prescreve-se volumes menores, como 5 a 10 mL/kg), buscando atingir uma hemoglobina de segurança entre 6 e 7 g/dL, sem nunca tentar normalizar os níveis de hemoglobina. Por que isso é tão cobrado? Porque, à medida que a hipovolemia é corrigida e a crise é abortada, o baço "relaxa" e devolve de forma súbita todo o sangue que estava sequestrado para a circulação sistêmica. Se você tiver transfundido em excesso, o paciente fará um quadro letal de hiperviscosidade sanguínea.



ERRO COMUM

As bancas costumam colocar a esplenectomia de *urgência* como tratamento inicial do quadro no pronto-socorro. Isso está errado! O tratamento agudo é a estabilização e a transfusão. Como a taxa de recorrência do sequestro esplênico é altíssima (chegando a 50% nos que sobrevivem ao primeiro evento), a **esplenectomia cirúrgica eletiva** ou a indicação de um regime crônico de transfusão são discutidos com o hematologista para prevenir novos episódios.

Questão Estratégica



QUESTÃO MEDREVIEW - 2026

Menina de 18 meses, com diagnóstico de doença falciforme, é trazida ao pronto atendimento pela mãe com quadro de febre (37,8°C), tosse produtiva e coriza há dois dias. Ao exame físico, a criança apresenta-se em regular estado geral; muito pálida; TAx. = 37°C; FC = 148 bpm; FR = 48 irpm; ausculta cardíaca e respiratória sem alterações. O abdome é doloroso à palpação, sem sinal de irritação peritoneal e o baço é palpável a 4 cm do RCE.

O diagnóstico mais provável, a alteração esperada no hemograma e a conduta adequada são, respectivamente:

- A) Seps; leucocitose; antibioticoterapia venosa.
- B) Pneumonia; leucocitose; antibioticoterapia venosa.
- C) Crise aplásica; anemia grave com reticulocitopenia; transfusão de concentrado de hemácias.
- D) Sequestro esplênico; anemia com reticulocitose; transfusão de concentrado de hemácias.

Comentário:

Pense nos sinais-chave do nosso caso clínico: estamos diante de um paciente na idade clássica de risco (1 ano e 6 meses), que teve uma infecção viral leve prévia (provável gatilho) e agora se apresenta intensamente pálido, taquicárdico (148 bpm) e taquipneico. Ao exame abdominal, encontra-se a peça central do quebra-cabeça: um baço subitamente palpável a 4 cm da margem costal. Esse quadro reflete o aprisionamento agudo de sangue no baço, o Sequestro Esplênico.

Como o sangue está retido na periferia e a medula óssea está trabalhando intensamente para compensar a perda, o hemograma mostrará uma anemia importante associada à reticulocitose. A conduta vital é a transfusão de concentrado de hemácias (cuidando com o volume para evitar hiperviscosidade secundária).

Gabarito: Letra D.



CONEXÃO COM O CONTEÚDO

A alternativa C descreve exatamente a Crise Aplásica (Parvovírus B19), onde não encontraríamos esse aumento gigantesco e doloroso do baço, e a medula estaria "parada", cursando com reticulocitopenia. As alternativas A e B erram ao subestimar os sinais de choque e esquecer do achado abdominal mandatório na justificativa do choque dessa criança.

CRISE APLÁSICA

Fisiopatologia: O ataque à "fábrica" de sangue

Nós já vimos que as hemácias do paciente com doença falciforme são muito frágeis e duram apenas cerca de 10 dias na circulação, ao invés dos 120 dias de uma hemácia normal. Para manter o paciente vivo, a medula óssea (a nossa "fábrica" de sangue) precisa trabalhar de forma frenética, dia e noite, produzindo novos reticulócitos para compensar essa destruição contínua.

Mas o que acontece se, de repente, alguém desligar os motores dessa fábrica? É exatamente isso que ocorre na Crise Aplásica. Essa complicação é clássica e quase sempre causada pela infecção pelo **Parvovírus B19** (o mesmo agente do Eritema Infeccioso ou Quinta Doença). Esse vírus tem um tropismo (uma atração) letal pelos precursores eritroides na medula óssea, invadindo e destruindo estas células.

O resultado é uma parada súbita e temporária na produção de glóbulos vermelhos. Como a medula para de enviar novas células para o sangue e as hemácias velhas continuam morrendo rapidamente, os níveis de hemoglobina do paciente despencam como uma pedra.

Apresentação clínica e Diagnóstico

Você está no pronto-socorro e atende uma criança de 4 anos. A mãe relata que, há alguns dias, ela teve um "resfriadinho" comum (um pródromo viral de sintomas respiratórios superiores). Hoje, a criança parou de brincar, ficou letárgica, taquicárdica e "branca como papel" (palidez intensa).

Ao examinar o paciente, diferentemente do que ocorre no sequestro esplênico, você **não** encontra um baço gigante. O baço está do tamanho habitual. O grande segredo do diagnóstico está no laboratório!



O PULO DO GATO

Como a "fábrica" parou de funcionar, o hemograma vai escancarar uma anemia aguda e severa associada a uma **RETICULOCITOPENIA** (reticulócitos ausentes ou inapropriadamente baixos, geralmente < 1%). Em alguns casos, pode haver também uma leve queda nas plaquetas e leucócitos. O exame laboratorial que sela a etiologia do quadro é a **Sorologia (IgM) para Parvovírus B19**.

Diagnóstico diferencial que despensa em prova

As bancas amam testar se você sabe diferenciar as três condições que causam queda aguda e ameaçadora da hemoglobina. Grave este padrão para nunca mais errar:

- **Crise Aplásica:** O paciente tem anemia aguda + baço normal + **Reticulocitopenia** (a medula parou).
- **Sequestro Esplênico:** O paciente tem anemia aguda + baço gigante e doloroso + **Reticulocitose** (o sangue ficou preso, mas a medula está lutando e enviando células jovens).
- **Crise hemolítica:** O paciente tem anemia aguda + piora súbita da icterícia + baço normal + **Reticulocitose**.

QUEDA AGUDA DE HEMOGLOBINA NA ANEMIA FALCIFORME

COMO DIFERENCIAR AS 3 PRINCIPAIS CAUSAS



GRAVE ESTE PADRÃO PARA NUNCA MAIS ERRAR!

1. SEQUESTRO ESPLÊNICO	2. CRISE APLÁSICA	3. CRISE HEMOLÍTICA
ANEMIA AGUDA 	ANEMIA AGUDA 	ANEMIA AGUDA
BAÇO GIGANTE E DOLOROSO 	BAÇO NORMAL 	BAÇO NORMAL
RETICULOCITOSE (o sangue ficou preso, mas a medula está lutando e enviando células jovens). 	RETICULOCITOPENIA (a medula parou). 	RETICULOCITOSE
EXPLICAÇÃO: O sangue fica sequestrado no baço (hiperesplenismo). A medula responde produzindo mais células. 	EXPLICAÇÃO: A medula óssea parou de produzir células por supressão (transitória). 	EXPLICAÇÃO: A destruição aumentada das hemácias causa anemia e aumento da bilirrubina (icterícia). A medula responde com reticulocitose.



RESUMO RÁPIDO: SEQUESTRO = SANGUE PRESO NO BAÇO | APLÁSICA = MEDULA PAROU | HEMOLÍTICA = HEMÓLISE AUMENTADA

Tratamento: Suporte, Isolamento e Transfusão

A infecção pelo Parvovírus B19 é autolimitada e a "fábrica" costuma voltar a funcionar sozinha em questão de alguns dias a duas semanas. O tratamento, portanto, é eminentemente de suporte hemodinâmico.

A intervenção mais importante no pronto-socorro é a **Transfusão Simples de Concentrado de Hemácias**. Ela está fortemente indicada sempre que houver queda significativa da hemoglobina (geralmente > 2 g/dL em relação ao basal) ou o paciente apresentar sintomas de descompensação cardiovascular (taquicardia intensa, fraqueza, letargia). O objetivo não é normalizar a hemoglobina, mas trazê-la para um nível de segurança (em torno de 9 g/dL) até que a medula volte a produzir os reticulócitos.



DICA PRÁTICA

Se o paciente for internado, ele deve ser colocado em **isolamento de gotículas**! O Parvovírus B19 é altamente contagioso, e você não quer que outras crianças com doença falciforme na enfermaria entrem em crise aplásica.

Questão Estratégica



QUESTÃO MEDREVIEW - 2026

Menino, 5 anos de idade, com diagnóstico de anemia falciforme, faz uso de penicilina oral desde os 8 meses de idade e recebeu vacinação adequada. Hoje apresenta adinamia, cansaço, dispneia, dor abdominal e fezes amolecidas. Ao exame físico: está pálido, a frequência cardíaca = 150 batimentos/minuto e o baço é palpável a 2 cm do rebordo costal esquerdo. No prontuário observa-se que a dosagem habitual de hemoglobina da criança = 9 g/dL. A medida no momento é Hb = 4,5 g/dL, com reticulócitos ausentes. O melhor exame para elucidação diagnóstica é:

- A) Mielograma.
- B) Dosagem de ferritina.
- C) Coprocultura.
- D) Sorologia para Parvovírus.

Comentário:

Vamos montar o quebra-cabeça: temos um paciente com anemia falciforme apresentando uma queda dramática da hemoglobina basal (de 9 para 4,5 g/dL), acompanhada de sinais de instabilidade (taquicardia de 150 bpm e dispneia). O baço está palpável a 2 cm, o que não representa um aumento maciço compatível com sequestro esplênico nessa idade. O achado mais gritante e definitivo que a banca te deu foi "reticulócitos ausentes" (reticulocitopenia). Anemia aguda severa + reticulócitos zerados = Crise Aplásica. Como vimos, o principal vilão causador da paralisação dos precursores eritroides na medula óssea é o Parvovírus B19. Por isso, a sorologia IgM para Parvovírus é o exame de escolha para elucidar o quadro.

Gabarito: Letra D.



CONEXÃO COM O CONTEÚDO

Se, ao invés de reticulócitos ausentes, a questão dissesse que os reticulócitos estavam nas alturas (reticulocitose) e o baço estivesse cruzando a cicatriz umbilical, você não marcaria crise aplásica, e sim sequestro esplênico. O mielograma (letra A) demonstraria a hipoplasia eritroide, mas é um exame invasivo e totalmente desnecessário para o diagnóstico, que pode ser feito facilmente com a clínica e a sorologia.

ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL (AVC)

A complicação neurológica mais temida

Você está de plantão na emergência e a triagem traz rapidamente uma criança de 5 anos, portadora de anemia falciforme, que subitamente parou de falar e perdeu a força no braço e na perna direita.

O que você faz? A máxima "tempo é cérebro" nunca foi tão verdadeira quanto aqui. O Acidente Vascular Cerebral (AVC) é uma das complicações mais devastadoras da doença falciforme, com alto potencial de morbidade neurológica permanente e mortalidade. Até 10% dos pacientes com doença falciforme apresentarão um episódio de AVC clinicamente manifesto durante a vida. Entender como o cérebro desse paciente sofre e como reverter esse quadro rapidamente é o que vai garantir a sua aprovação e salvar o seu paciente.

Fisiopatologia: O cérebro em sofrimento isquêmico

O mecanismo do AVC na doença falciforme tem uma fisiopatologia muito particular. Não se trata apenas de uma "rolha" de sangue entupindo o vaso de repente. Ao longo do tempo, as grandes e médias artérias cerebrais dessas crianças sofrem um remodelamento vascular crônico: a parede da íntima sofre hipertrofia, o lúmen do vaso se estreita e a artéria se torna tortuosa.

Para compensar a anemia crônica e entregar oxigênio ao um cérebro, um órgão com alta demanda metabólica, o fluxo sanguíneo cerebral basal desses pacientes já é muito mais alto do que na população geral. Quando ocorre uma situação de estresse agudo — como uma queda abrupta da hemoglobina, uma Síndrome Torácica Aguda, hipóxia ou infecção —, a vasculatura cerebral já comprometida não tem "reserva" para se adaptar.

Nos pacientes mais jovens, o resultado é a isquemia aguda de territórios cerebrais, frequentemente naquelas zonas de fronteira (as chamadas *border zones*) entre os grandes vasos, onde o fluxo já era naturalmente menor.

Já nos pacientes mais velhos, a parede vascular fragilizada tende a se romper, com hemorragia intracraniana.

Apresentação clínica e a armadilha dos Infartos Silenciosos

A apresentação clínica depende intrinsecamente da idade do paciente.



ATENÇÃO NA PROVA

A banca adora cobrar a epidemiologia do AVC! Nas crianças, a incidência de AVC atinge o seu pico entre 2 e 5 anos de idade, e o evento é predominantemente **ISQUÊMICO**. Já nos adultos (especialmente entre 20 e 29 anos), a complicação aguda mais temida se inverte, e o AVC **HEMORRÁGICO** ganha protagonismo, muitas vezes devido ao rompimento de

aneurismas ou vasos colaterais anormais decorrentes de uma síndrome de neovascularização chamada *moyamoya*.

O AVC clinicamente manifesto apresenta-se com os achados focais clássicos: hemiparesia, afasia ou disartria, paralisia de nervos cranianos, déficits no campo visual e convulsões.



O PULO DO GATO

Nem todo infarto cerebral "grita" na emergência. A causa mais comum de lesão neurológica permanente na doença falciforme são os **Infartos Cerebrais Silenciosos**. Eles ocorrem em cerca de 39% das crianças e mais de 50% dos adultos. Esses pacientes não apresentam perda de força ou assimetria facial. A lesão é detectada apenas por uma Ressonância Magnética (RM) do encéfalo. A clínica é insidiosa: a criança passa a ter um declínio no Quociente de Inteligência (QI), atraso no desenvolvimento e queda do rendimento escolar.

Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial

Diante de um déficit neurológico agudo, a avaliação por neuroimagem é o primeiro passo após a estabilização clínica. A Tomografia Computadorizada (TC) de crânio sem contraste é o exame inicial na emergência para excluir rapidamente um evento hemorrágico (uma vez que a conduta mudará drasticamente).

No entanto, a TC pode não mostrar alterações nas primeiras horas de um infarto isquêmico. Por isso, o exame padrão-ouro para a avaliação do paciente pediátrico com suspeita de isquemia é a **Ressonância Magnética (RM) com imagem ponderada em difusão (DWI)** acompanhada de angiorressonância, capaz de flagrar o sofrimento do tecido cerebral precocemente.

O principal diagnóstico diferencial, além do Ataque Isquêmico Transitório (AIT), é com as **infecções do sistema nervoso central**, como a meningite bacteriana. Lembre-se que o paciente falciforme tem asplenia funcional e alto risco de infecções graves, de modo que a avaliação clínica minuciosa da presença de febre e sinais meníngeos é mandatória.

Tratamento Agudo: Tempo é cérebro!

O manejo agudo do AVC isquêmico na doença falciforme é uma corrida contra o relógio e exige o suporte da hematologia e da neurologia.

O objetivo imediato do tratamento é reduzir drasticamente a porcentagem de hemácias falcizadas circulantes (Hemoglobina S) para menos de 30% e restaurar a perfusão e a oxigenação cerebral. Para isso, a intervenção de escolha, que deve ser iniciada idealmente nas primeiras 2 horas da apresentação, é a **Exsanguineotransfusão (Aférese ou Transfusão de Troca)**. Nesse procedimento, retira-se o sangue do paciente carregado de HbS e infunde-se sangue com HbA (normal). As bolsas devem sempre ser **filtradas** (leucodepletadas) e **fenotipadas** (para evitar aloimunização, já que esse paciente receberá sangue pelo resto da vida).



ERRO COMUM

Fazer apenas transfusão simples de forma indiscriminada. Se você apenas infundir mais sangue sem retirar as hemácias doentes do paciente, o hematócrito subirá rápido demais e a viscosidade do sangue aumentará drasticamente. Isso pode "engarrafar" ainda mais a microcirculação e piorar o AVC! A Transfusão Simples só está autorizada como ponte de urgência se a aférese não estiver disponível imediatamente E se a hemoglobina basal do paciente estiver muito baixa (geralmente $\leq 8,5$ g/dL ou $< 7,0$ g/dL), tendo como limite máximo de segurança elevar a hemoglobina até cerca de 10 g/dL.

O uso de trombolíticos (tPA) não é recomendado na população pediátrica com doença falciforme, e nos adultos deve ser avaliado com extremo cuidado, pois as taxas de complicação hemorrágica são maiores.

Profilaxia e Prevenção

Depois que a criança sofre um AVC, se nada for feito, o risco de ter um novo derrame (recorrência) nos próximos anos é imenso (cerca de dois terços dos pacientes). A prevenção secundária exige a inclusão do paciente em um programa de **Transfusões Crônicas Regulares** (geralmente a cada 3 ou 4 semanas) para manter a HbS $< 30\%$. Se não for possível manter as transfusões, indica-se a dose máxima tolerada de **Hidroxiureia**.

Mas o grande trunfo da medicina moderna é a prevenção primária. Como saber qual criança tem alto risco de ter um AVC antes mesmo de ele acontecer?

A resposta para a sua prova é o **Doppler Transcraniano (DTC)**! Esse exame não invasivo avalia a velocidade do fluxo de sangue, principalmente na artéria cerebral média. Recomenda-se o rastreio anual com o DTC em TODAS as crianças com anemia falciforme (HbSS e HbS-beta-zero) entre **2 e 16 anos de idade**. Se o fluxo for ≥ 200 cm/s, a criança é considerada de altíssimo risco e deve iniciar o regime crônico de transfusão de hemácias profilático imediatamente.

PERIODICIDADE DO DOPPLER TRANSCRANIANO

BAIXA VFSC	< 70 CM/S	REPETIR APÓS 1 MÊS
NORMAL	70 A <170 CM/S	REPETIR APÓS 1 ANO
CONDICIONAL BAIXO	170-184 CM/S	REPETIR A CADA 3 MESES RESULTADOS SUBSEQUENTES NORMAIS: REPETIR APÓS 1 ANO
CONDICIONAL ALTO	185-199 CM/S	REPETIR APÓS 1 MÊS EXAMES INALTERADOS REPETIR APÓS 3 MESES DOIS EXAMES ALTERADOS CONSIDERAR ESQUEMA TRANSFUSIONAL CRÔNICO
ANORMAL	$\geq 200-219$ CM/S	REPETIR APÓS 1 MÊS 185-199CM/S > REPETIR EM 1 MÊS 170-184CM/S > REPETIR EM 6 MESES <170CM/S > REPETIR EM 1 ANO ≥ 200 CM/S CONSIDERAR ESQUEMA TRANSFUSIONAL CRÔNICO
	≥ 220 CM/S	RISCO IMINENTE DE AVE CONSIDERAR ESQUEMA TRANSFUSIONAL CRÔNICO

Questão Estratégica



QUESTÃO MEDREVIEW - 2026

Uma paciente de nove anos de idade, com anemia falciforme, chegou ao PS com história de hemiparesia à esquerda há duas horas. Ao exame físico, encontrava-se consciente, orientada e normotensa. O hemograma mostrou hemoglobina de 8,5 g/dL. A tomografia de crânio não mostrou anormalidades. Com base nesse caso hipotético e no que estabelece o PCDT do Ministério da Saúde, a conduta mais adequada seria:

- A) A transfusão simples de concentrado de hemácias filtradas, 15 mL/kg.
- B) Manter apenas observação clínica com hidratação e analgesia.
- C) Aguardar realização de doppler transcraniano e ressonância magnética de encéfalo.
- D) Realizar transfusão de troca com hemácias filtradas e fenotipadas.

Comentário:

A criança apresenta hemiparesia (déficit focal motor) há apenas duas horas. Esse é o quadro clínico flagrante de um acidente vascular cerebral (AVC) isquêmico, complicação gravíssima em pacientes com anemia falciforme. A tomografia não mostrou anormalidades, o que é comum nas primeiras horas do evento isquêmico (a TC serve principalmente para afastar hemorragia). A conduta não pode esperar!

O objetivo terapêutico urgente é retirar as hemácias com HbS e oferecer hemácias normais com boa capacidade de carrear oxigênio para salvar o tecido cerebral na zona de penumbra, reduzindo a fração de hemoglobina S circulante. Para isso, a intervenção de escolha é a exsanguineotransfusão (transfusão de troca), utilizando sempre bolsas filtradas (para evitar reações) e fenotipadas (para prevenir a aloimunização em quem vai receber múltiplas transfusões na vida).

Gabarito: Letra D.



CONEXÃO COM O CONTEÚDO

A alternativa A (transfusão simples) pode ser perigosa nesse momento, pois com uma Hb de 8,5 g/dL infundir um grande volume (15 mL/kg) aumentaria o risco de hiperviscosidade, agravando a isquemia. A alternativa C erra ao sugerir que se deve "aguardar" métodos de imagem antes de intervir em um paciente que precisa de sangue rapidamente; tempo é cérebro.

PRIAPISMO

A emergência urológica silenciosa

Você está de plantão na emergência e chega um jovem de 22 anos, portador de anemia falciforme, caminhando com dificuldade e visivelmente constrangido. Ao ser chamado para a sala de triagem, ele relata, em voz baixa, que está com uma ereção extremamente dolorosa há mais de 4 horas, sem nenhum estímulo sexual. Ele confessa que já teve episódios menores em casa, mas sentia tanta vergonha que nunca contou a nenhum médico. O que você faz?

O priapismo é uma complicação incrivelmente comum — afetando cerca de 33% a 40% dos homens adultos com doença falciforme. É uma emergência médica urológica! A demora no atendimento, muitas vezes motivada pelo constrangimento ou desconhecimento do paciente, é o que leva à complicação mais devastadora desse quadro: a isquemia severa, a fibrose peniana e a disfunção erétil irreversível (impotência sexual).

Fisiopatologia: Muito além da vaso-oclusão

Você já sabe que a hemácia falcizada oclui a microvasculatura. No priapismo isquêmico (a forma clássica da doença falciforme), essas hemácias rígidas entopem a drenagem venosa dos corpos cavernosos, represando o sangue no pênis e causando uma síndrome compartimental e dor excruciante.

No entanto, a ciência descobriu que o buraco é mais embaixo. O priapismo da doença falciforme não é apenas um entupimento mecânico, mas sim um problema de desregulação molecular. A hemólise crônica contínua que o paciente sofre libera hemoglobina livre no plasma. Essa hemoglobina sequestra e destrói o Óxido Nítrico (NO). Em um homem normal, o NO ativa o cGMP para causar a ereção, e a enzima PDE-5 (Fosfodiesterase tipo 5) destrói o cGMP para terminar a ereção.

No paciente falciforme, como o NO basal é cronicamente muito baixo (pela hemólise), o corpo "desacostuma" e para de produzir a enzima PDE-5. Quando ocorre uma ereção normal noturna ou espontânea, o cGMP sobe, mas como não há PDE-5 suficiente para degradá-lo, a ereção simplesmente não desliga! Forma-se o priapismo isquêmico de baixo fluxo.

Apresentação clínica e Diagnóstico

A apresentação clássica é a de um pênis rígido e doloroso, sem desejo sexual. Um achado muito peculiar no exame físico é que apenas os **corpos cavernosos** ficam ingurgitados; a **glândula** do pênis (corpo esponjoso) permanece mole e indolor.

Na prática, classificamos o priapismo em dois padrões que você precisa reconhecer:

- **Stuttering (Intermitente/Recorrente):** São episódios curtos, que duram menos de 3 a 4 horas (geralmente minutos a poucas horas) e se resolvem sozinhos ou com medidas simples. São o grande sinal de alerta de que um episódio maior está por vir.
- **Priapismo Maior (Agudo):** Ereção que dura **mais de 4 horas**. A partir desse tempo, o tecido começa a sofrer isquemia grave, necrose e acidose. É a verdadeira emergência do PS.

O diagnóstico é eminentemente clínico.

Na emergência, a gasometria do sangue aspirado dos corpos cavernosos é uma forma clássica de confirmar a isquemia. No entanto, o **Ultrassom Doppler Peniano e Perineal (PDUS)** atua como uma excelente alternativa (podendo até atuar como um substituto à gasometria) para confirmar a etiologia do quadro de forma não invasiva.

O que o Doppler vai nos revelar?

- **Priapismo Isquêmico (Clássico da Doença Falciforme):** O Doppler vai evidenciar um **fluxo arterial cavernoso baixo ou ausente**. É a prova visual da estagnação sanguínea e do engavetamento celular provocado pelas hemácias em foice.
- **Priapismo Não-Isquêmico (Alto fluxo):** O Doppler mostrará velocidades normais a altas nas artérias cavernosas. Além disso, ele é capaz de identificar a presença de fluxo turbulento (sugerindo uma fístula da artéria cavernosa) ou localizar o tamanho de um pseudoaneurisma traumático.

Para que o Doppler forneça a melhor janela de visualização das fístulas e artérias, o paciente deve ser colocado em posição de litotomia (posição ginecológica) ou com as pernas abertas "em posição de rã" (*frogleg*). O ultrassonografista deve iniciar o rastreo pelo períneo e subir avaliando toda a haste do pênis.



O PULO DO GATO

A grande utilidade do Doppler recai na investigação do **Priapismo não-isquêmico**. Como esse quadro cursa com sangue rico em oxigênio e ereção indolor, ele **NÃO** é uma emergência médica. Se o paciente optar pelo tratamento da fístula arterial por embolização, o Ultrassom Doppler é um passo mandatário! É ele que vai mapear o caminho, fornecendo ao radiologista intervencionista o tamanho exato da fístula e a melhor via de acesso vascular antes do procedimento.

Diagnóstico Diferencial

Nem todo priapismo no PS é por anemia falciforme. A banca adora te testar nos diferenciais!

- **Priapismo não-isquêmico (alto fluxo):** Geralmente causado por **trauma perineal** ou laceração da artéria cavernosa. É indolor, não tem isquemia e o sangue aspirado é vermelho vivo.
- **Priapismo farmacológico:** Sempre pergunte sobre o uso de drogas! Antidepressivos (como a trazodona), antipsicóticos, cocaína, e injeções intracavernosas para impotência podem causar priapismo grave e confundir o diagnóstico.

Tratamento: A corrida contra o tempo

A abordagem terapêutica depende do tempo de evolução da crise.

Para episódios recentes (menores que 2 a 4 horas): as medidas iniciais não invasivas incluem orientar o paciente a urinar, tomar um banho morno, e, curiosamente, realizar **exercício físico** moderado (como subir lances de escada ou fazer agachamentos). O exercício aumenta a demanda de oxigênio sistêmica e desvia o fluxo de sangue do pênis para os músculos das pernas, ajudando na detumescência. A hidratação oral ou venosa e uma analgesia vigorosa (incluindo opioides, se necessário) são fundamentais.



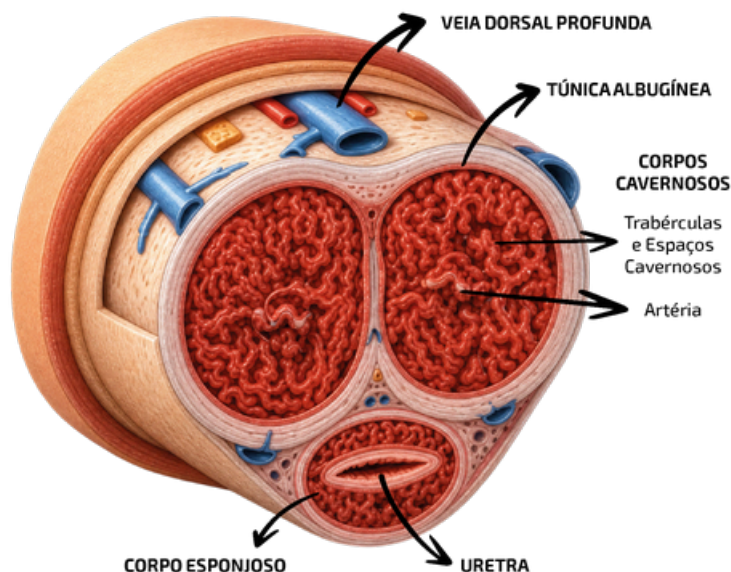
ERRO COMUM

As bancas adoram sugerir que o paciente coloque bolsas de **gelo** no local. Isso é um erro terrível! O frio causa vasoconstrição periférica, piora a falcização dentro dos corpos cavernosos e agrava a isquemia.

Para episódios prolongados (maiores que 4 horas): Aqui a conduta deve ser invasiva e imediata, frequentemente exigindo a avaliação do urologista.

1. **Aspiração dos corpos cavernosos:** É a primeira linha de tratamento. Um anestésico local é aplicado e o sangue escuro e estagnado é drenado com uma agulha para aliviar a pressão compartimental.

2. **Injeção intracavernosa de alfa-adrenérgicos:** Após a drenagem, irriga-se a cavidade com solução salina associada a um agonista alfa-adrenérgico (como a fenilefrina ou etilefrina), que promove a contração do músculo liso e o esvaziamento do pênis. Se não resolver, o procedimento pode ser repetido.
3. **Cirurgia de Shunt (Fístula):** Se a aspiração e a medicação falharem, o urologista criará uma fístula cirúrgica para drenar o sangue dos corpos cavernosos para a glândula (corpo esponjoso) ou para o sistema venoso profundo.



ATENÇÃO NA PROVA

Qual o papel da transfusão de sangue no priapismo agudo? As diretrizes são claras: **NÃO utilize a exsanguineotransfusão ou a transfusão simples como terapia de primeira linha para resolver o priapismo agudo.** Preparar e realizar uma transfusão demora muitas horas, tempo que o paciente não tem (o pênis vai necrosar). Além disso, há relatos de complicações neurológicas graves quando a transfusão é feita no auge do priapismo. A transfusão só é indicada se o quadro não se resolver com nada, se houver indicação de ir para o centro cirúrgico para a confecção do *shunt* ou como terapia crônica para prevenir novos episódios.

Profilaxia e Prevenção

Como prevenir que o jovem continue tendo essas crises de repetição (*stuttering*)?

O pilar do tratamento profilático sistêmico é a **Hidroxiureia**, que eleva a hemoglobina fetal e reduz as complicações agudas vaso-oclusivas de forma geral. Além disso, com base na nova compreensão da fisiopatologia (a falta de PDE-5), uma estratégia profilática promissora e frequentemente testada (embora paradoxal) é o uso crônico e matinal de **Inibidores da PDE-5 (como sildenafil ou tadalafil)**. O uso diário em momentos fora da crise "ensina" o corpo a voltar a produzir a enzima PDE-5, restaurando o equilíbrio e prevenindo os episódios.

Questão Estratégica



QUESTÃO MEDREVIEW - 2026

Homem, 28 anos, procura pronto-socorro com dor intensa no pênis e ereção prolongada há cerca de 4 horas. Antecedente pessoal: anemia falciforme. A conduta imediata é:

- A) Ofertar oxigênio e aspirar o corpo esponjoso.
- B) Bolsa de gelo e injeção de adrenalina no corpo esponjoso.
- C) Estimular micção e injeção de papaverina nos corpos cavernosos.
- D) Hidratação e aspirar os corpos cavernosos.

Comentário:

O paciente tem anemia falciforme e apresenta uma ereção prolongada e muito dolorosa (clássico priapismo isquêmico). O tempo de evolução já é de 4 horas, o que transforma o quadro em uma urgência médica urológica pelo altíssimo risco de isquemia definitiva e disfunção erétil irreversível. O tratamento de emergência não pode esperar. As medidas iniciais envolvem a hidratação venosa rigorosa (para diminuir a viscosidade sanguínea e a polimerização da hemoglobina S) e, primariamente, a realização da intervenção urológica de descompressão: a aspiração do sangue estagnado nos corpos cavernosos, seguida da irrigação com agentes alfa-adrenérgicos.

Gabarito: Letra D.



CONEXÃO COM O CONTEÚDO

A letra A tenta te enganar com a anatomia. O priapismo isquêmico acomete os corpos cavernosos; o corpo esponjoso (glândula) costuma ficar mole, não sendo o alvo da punção. A letra B traz um terrível erro comum: nunca devemos colocar bolsa de gelo no paciente falciforme, pois o frio intensifica a vasoconstrição e agrava a oclusão dos vasos. A letra C propõe papaverina, que é um agente *vasodilatador* usado justamente para *causar* ereção em testes diagnósticos, o que seria catastrófico em um pênis que já não consegue detumescer.

COMPLICAÇÕES OSTEOMUSCULARES

O esqueleto como alvo principal

A medula óssea é a grande "fábrica" de sangue do nosso corpo. Como o paciente com doença falciforme tem uma destruição acelerada de hemácias (hemólise crônica), essa fábrica precisa trabalhar em dobro, gerando uma hiperplasia medular. Toda essa atividade, somada às hemácias em forma de foice transitando por pequenos vasos dentro dos ossos, transforma o sistema osteomuscular no principal alvo das complicações da doença.

Os distúrbios ósseos e articulares são, de longe, a causa mais comum de dor aguda e crônica nessas pessoas. E o espectro de problemas é vasto!

Na infância, como já vimos, o infarto da medula óssea nas extremidades gera a dactilite (síndrome mão-pé). Ao longo da vida, os infartos ósseos repetidos causam as crises álgicas típicas e deixam o osso vulnerável a infecções severas, como a osteomielite (tendo a *Salmonella* e o *S. aureus* como os grandes vilões). Além disso, a hiperplasia medular crônica alarga o espaço da medula, afina as corticais e predispõe o paciente à osteoporose e deficiência de vitamina D precoce. E existe, ainda, uma complicação crônica silenciosa e devastadora que a banca adora cobrar: a necrose avascular.

OSTEONECROSE DO QUADRIL (NECROSE AVASCULAR)

Fisiopatologia: A morte óssea silenciosa

A cabeça do fêmur é a área de destruição óssea mais comum no paciente com doença falciforme. A região subcondral (logo abaixo da cartilagem da articulação) tem uma circulação colateral mínima. É um verdadeiro "beco sem saída" vascular.

Quando as hemácias falcizadas ocluem progressivamente a microcirculação da cabeça do fêmur, a pressão dentro do osso aumenta e as células ósseas começam a morrer por falta de oxigênio. O corpo, na tentativa de consertar o estrago, recruta osteoclastos para reabsorver o osso morto e tenta depositar osso novo por cima, num processo de cicatrização chamado de "substituição rastejante".



O PULO DO GATO

O grande problema é que, no paciente falciforme, essa substituição é lenta demais! Como o osso não consegue se reparar a tempo, começam a surgir microfraturas. Com o peso do corpo agindo sobre o quadril, o osso esponjoso necrótico entra em colapso e a cabeça do fêmur achata, destruindo a articulação.

FISIOPATOLOGIA DA OSTEONECROSE AVASCULAR NA ANEMIA FALCIFORME

OCCLUSÃO MICROVASCULAR → ISQUEMIA → MORTE ÓSSEA → REPARAÇÃO COM SUBSTITUIÇÃO RASTEJANTE

1. OCCLUSÃO DA MICROCIRCULAÇÃO POR HEMÁCIAS FALCIZADAS

Hemácias falcizadas ocluem progressivamente os capilares da cabeça do fêmur.



2. ISQUEMIA E AUMENTO DA PRESSÃO INTRAÓSSEA

A obstrução reduz o fluxo sanguíneo → queda de oxigênio e aumento da pressão dentro do osso.



3. MORTE DAS CÉLULAS ÓSSEAS (NECROSE)

A falta de oxigênio leva à morte dos osteócitos e das células da medula óssea.



4. TENTATIVA DE REPARO: SUBSTITUIÇÃO RASTEJANTE (CRAWLING SUBSTITUTION)

O CORPO TENTA CONSERTAR O ESTRAGO

Os osteoclastos reabsorvem o osso morto



Reabsorção do osso necrosado por osteoclastos.

Formação de osso novo



Osteoblastos depositam osso novo sobre a superfície reabsorvida.

Progressão lenta ("rastejante")



O osso novo avança lentamente substituindo o osso morto - processo de "substituição rastejante".

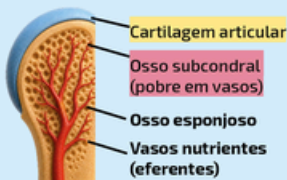
CABEÇA DO FÊMUR

Área de destruição óssea mais comum na doença falciforme.



CIRCULAÇÃO DA CABEÇA DO FÊMUR

A região subcondral (logo abaixo da cartilagem) tem circulação colateral mínima. É um verdadeiro "beco sem saída" vascular.



CONSEQUÊNCIA

A reparação é lenta e muitas vezes incompleta. O **osso enfraquece**, pode colapsar e deformar a cabeça do fêmur.

RESUMO DA CASCATA FISIOPATOLÓGICA



Fase inicial



Colapso subcondral e deformidade



Falcização



Occlusão microvascular



Isquemia e pressão intraóssea



Morte óssea (osteonecrose)



Reparo com substituição rastejante



Colapso e artrose secundária

Apresentação clínica

Como esse paciente chega ao ambulatório? Muitas vezes, o quadro é insidioso. O paciente (frequentemente um adulto jovem ou adolescente) começa a se queixar de uma dor intermitente ou crônica no quadril.

Com o tempo, a dor piora ao suportar peso, o paciente passa a mancar (claudicação) e a mobilidade da articulação fica severamente limitada. Diferentemente da crise álgica aguda, que dura alguns dias, essa dor não vai embora. É uma dor crônica e incapacitante, que reduz drasticamente a qualidade de vida e a mobilidade. Cerca de 10% de todos os pacientes com doença falciforme desenvolverão essa síndrome.

Diagnóstico e Diagnóstico Diferencial

Se o paciente chegar com dor no quadril, a investigação de imagem é mandatória.

A radiografia simples (Raio-X) é o exame inicial, mas ela costuma ser normal nas fases iniciais. Quando o Raio-X finalmente mostra alterações — como achatamento, esclerose e colapso subcondral —, o dano articular já é irreversível.



DICA PRÁTICA

O exame Padrão-Ouro para a detecção precoce da osteonecrose é a **Ressonância Magnética (RM)**. A RM consegue enxergar o sofrimento da medula óssea muito antes do osso colapsar, evidenciando uma linha serpiginosa clássica de baixo sinal ao redor da área infartada.

No pronto-socorro, os grandes diagnósticos diferenciais de uma dor aguda que surge no quadril ou na perna é a **osteomielite** e a **artrite séptica**. A presença de febre alta, sinais inflamatórios sistêmicos e leucocitose com desvio sugerem infecção, enquanto a dor crônica progressiva sem febre aponta para a necrose avascular.

Tratamento e Abordagem

Infelizmente, ainda não existe nenhuma terapia médica que consiga reverter ou prevenir completamente o colapso da cabeça do fêmur depois que a necrose se instala.

O manejo inicial é **conservador**: uso de analgésicos e fisioterapia.



ERRO COMUM

Pode parecer intuitivo orientar o paciente a usar muletas e evitar pisar no chão (restrição de carga) para "poupar" o osso. No entanto, os estudos não mostram nenhum benefício dessa restrição na osteonecrose inicial da doença falciforme.

Quando o tratamento conservador falha, a abordagem passa a ser cirúrgica:

- **Descompressão central (core decompression):** Consiste em perfurar a cabeça do fêmur para aliviar a pressão intraóssea e tentar estimular a formação de novos vasos. Pode aliviar a dor nas fases iniciais, mas tem resultados muito variáveis na doença falciforme.
- **Artroplastia Total do Quadril (prótese):** É a única solução definitiva para a dor quando o osso colapsa completamente. Os pacientes com doença falciforme frequentemente precisam dessa prótese muito jovens (antes dos 35 anos). Vale lembrar que a cirurgia nesses pacientes tem alto risco de complicações no perioperatório, como Síndrome Torácica Aguda e crises de dor.

Para evitar que os pacientes cheguem a esse ponto crítico, a prevenção com **Hidroxiureia** é a nossa maior arma! Ao aumentar a Hemoglobina Fetal e reduzir a polimerização, a Hidroxiureia diminui a frequência das oclusões vasculares crônicas que levam à morte do osso.

OSTEOMIELTE E ARTRITE SÉPTICA

Fisiopatologia: O osso vulnerável

Nós já vimos que os pacientes com doença falciforme sofrem com a vaso-oclusão crônica nos ossos e com a perda da função do baço (asplenia funcional). Mas como esses dois problemas se juntam para criar uma das complicações infecciosas mais temidas da doença?

Tudo começa com a interrupção do fluxo sanguíneo nos pequenos vasos dentro do osso. Os repetidos infartos ósseos geram áreas de isquemia e tecido necrótico. Essas áreas mortas se tornam um verdadeiro "ninho" perfeito e suscetível à contaminação bacteriana, pois a falta de sangue impede que as células de defesa do sistema imunológico cheguem até o local para combater os invasores.

Somado a isso, o paciente tem asplenia funcional, o que diminui a atividade de opsonização do soro e prejudica a resposta dos anticorpos contra as bactérias. O resultado dessa equação é um risco elevadíssimo de infecções profundas no esqueleto: a osteomielite (infecção do osso) e a artrite séptica (infecção do espaço articular).

Microbiologia: A dupla dinâmica

Se a banca de concurso te perguntar sobre infecção óssea no paciente com anemia falciforme, dois agentes etiológicos devem piscar na sua mente imediatamente.

Em pacientes sem a doença, a osteomielite é quase sempre causada pelo *Staphylococcus aureus*. No paciente com doença falciforme, o *S. aureus* continua sendo muito frequente, mas a grande estrela das provas é a **Salmonella**.



O PULO DO GATO

Devido à asplenia e às alterações imunológicas, a *Salmonella* é um patógeno clássico e extremamente comum na osteomielite desses pacientes, chegando a ser duas vezes mais frequente do que o *Staphylococcus* em algumas regiões do mundo. Na artrite séptica, que acomete principalmente o quadril em crianças, o *S. aureus* e as bactérias gram-negativas despontam como os grandes vilões.

Apresentação clínica e Diagnóstico

Você está no ambulatório e atende uma criança com doença falciforme queixando-se de dor intensa na perna, inchaço, calor local e limitação de movimento. A criança parece prostrada, "toxêmica" e apresenta febre persistente (geralmente $> 38^{\circ}\text{C}$).

Como fechar o diagnóstico? O hemograma mostrará uma leucocitose importante, e os marcadores inflamatórios estarão muito elevados. Hemoculturas devem ser colhidas imediatamente, pois costumam ser positivas na fase aguda.

A avaliação por imagem é essencial. A radiografia simples costuma ser normal nos primeiros dias. Por isso, o exame de imagem de escolha (padrão-ouro não invasivo) é a **Ressonância Magnética (RM) com contraste (gadolínio)**. A RM consegue identificar precocemente a presença de abscessos subperiosteais típicos da infecção, diferenciando-os da isquemia pura.

Apesar de toda a tecnologia de imagem, a aspiração do osso ou da articulação afetada (para coloração de Gram e cultura) continua sendo o padrão-ouro absoluto para confirmar o diagnóstico e o agente etiológico.

Diagnóstico Diferencial: A grande confusão da emergência

O maior desafio do médico na emergência é saber se o paciente com dor no braço ou na perna está tendo um Infarto Ósseo (a clássica Crise Vaso-Oclusiva) ou uma Osteomielite. A apresentação de dor e inchaço é praticamente idêntica!



ERRO COMUM

Muitos médicos superestimam a frequência da osteomielite. Na verdade, os infartos ósseos são cerca de 20 a 50 vezes mais comuns do que a osteomielite bacteriana na doença falciforme.

Como diferenciar? Na crise vaso-oclusiva, o paciente não costuma ter febre alta (geralmente $< 38^{\circ}\text{C}$), os marcadores inflamatórios sobem apenas de forma discreta (pelo próprio estresse da dor) e a RM mostrará áreas de alto sinal em T2 sem realce de abscesso. Já na infecção (osteomielite/artrite séptica), o paciente parece clinicamente mais doente, a febre é alta e contínua, e o inchaço piora progressivamente.

Tratamento

Uma vez levantada a suspeita de infecção, o tratamento não pode atrasar. A abordagem inicial inclui hidratação venosa, oxigenação e analgesia.

A conduta definitiva exige **antibioticoterapia parenteral (venosa) prolongada**, geralmente mantida por 6 a 8 semanas, com cobertura obrigatória e empírica para *Salmonella* e *S. aureus*.



ATENÇÃO NA PROVA

O tratamento clínico isolado com antibióticos pode não ser suficiente! Se houver formação de abscesso no osso, a **descompressão e o desbridamento cirúrgico** imediato são fundamentais para curar a infecção e evitar danos estruturais permanentes. Para a artrite séptica do quadril, a lavagem cirúrgica da articulação é uma urgência ortopédica.

Questão Estratégica



QUESTÃO MEDREVIEW - 2026

Adolescente, portadora de doença falciforme Hb SC, está internada há 5 dias, com dor intensa na perna esquerda, com dificuldade para deambular, com pouca resposta a opioide e febril desde o segundo dia de internação, sem foco evidente ao exame físico. Ultrassonografia mostrou abaulamento periosteal em tíbia. Quais são os agentes etiológicos mais prováveis?

- A) *Klebsiella* sp. e *Salmonella*
- B) *Staphylococcus aureus* e *Streptococcus pneumoniae*
- C) *Streptococcus pneumoniae* e *Salmonella*.
- D) *Staphylococcus aureus* e *Salmonella*.

Comentário:

A paciente tem doença falciforme e apresenta dor óssea refratária aos opioides. A evolução com febre persistente e o achado no exame de imagem (abaulamento periosteal) apontam para a infecção do osso, ou seja, a osteomielite. O desafio de diferenciar a crise algica de uma infecção foi vencido pela imagem e pela clínica! Como vimos na microbiologia das infecções osteoarticulares na doença falciforme, a asplenia e as áreas de necrose óssea tornam esse paciente um alvo fácil para dois agentes principais. O primeiro é o *Staphylococcus aureus*, comum a toda a população. O segundo, e grande marcador das provas em relação a essa doença, é a *Salmonella* (uma bactéria encapsulada do trato gastrointestinal que encontra nos ossos infartados o local perfeito para se multiplicar).

Gabarito: Letra D.



CONEXÃO COM O CONTEÚDO

A banca tenta te confundir colocando o *Streptococcus pneumoniae* (pneumococo) nas alternativas B e C. Lembre-se: o pneumococo é o rei absoluto das infecções respiratórias e da sepse nesse paciente (devido à ausência de baço funcional). Porém, quando falamos estritamente de infecção nos ossos e articulações (osteomielite), o trono é dividido entre a *Salmonella* e o *S. aureus*.

TERAPIA TRANSFUSIONAL NA DOENÇA FALCIFORME

A faca de dois gumes: Oferta de oxigênio vs. Hiperviscosidade

Se o paciente tem uma doença caracterizada por anemia crônica e hemácias deformadas que não entregam oxigênio direito, transfundir sangue novo (repleto de Hemoglobina A normal) parece ser a solução mágica para tudo, certo? Errado! A transfusão de sangue na doença falciforme é um verdadeiro divisor de águas, mas precisa ser feita com extrema cautela e indicações precisas.

O paciente falciforme já convive com uma reologia sanguínea alterada e uma viscosidade muito alta. Se você simplesmente infundir bolsas de sangue sem critério para tentar deixar a hemoglobina dele "normal" (ex.: 12 ou 13 g/dL), o sangue vai virar um "melado". O aumento drástico da viscosidade sanguínea vai piorar o engavetamento celular, lentificar o fluxo e causar ainda mais isquemia e vaso-oclusão.



O PULO DO GATO

A regra de ouro da terapia transfusional na doença falciforme é **NUNCA** objetivar a normalização da hemoglobina. O alvo de segurança pós-transfusional é manter a hemoglobina total em torno de 10 g/dL (ou o hematócrito em no máximo 30% a 33% nas crianças).

As modalidades: Transfusão Simples vs. Exsanguineotransfusão

Para dominar as indicações de prova, você precisa entender que existem duas formas fundamentais de oferecer sangue a esse paciente:

A **Transfusão Simples** consiste apenas em infundir o concentrado de hemácias na veia do paciente. O objetivo aqui é aumentar rapidamente a capacidade de transporte de oxigênio e restaurar a volemia. Como ela adiciona volume, o risco de hiperviscosidade e sobrecarga volêmica é maior.

A fórmula pro cálculo do volume de concentrado de hemácias, de acordo com o PCDT do Ministério da Saúde, é:

$$\text{Volume (mL)} = (\text{Ht desejado} - \text{Ht inicial}) \times \text{volemia sanguínea}^* / \text{Ht do concentrado de hemácias}^{**}$$

*volemia sanguínea: peso (kg) x 60

**Ht do concentrado de hemácias: 70%

Já a **Exsanguineotransfusão (Transfusão de Troca)** é uma estratégia muito mais inteligente para complicações críticas. Nesse procedimento (que pode ser manual por flebotomia ou automatizado por eritrocitaférese), nós retiramos o sangue doente do paciente (cheio de HbS) e, simultaneamente, infundimos o sangue do doador (cheio de HbA).

Qual a grande vantagem da transfusão de troca? Ela consegue reduzir drasticamente a porcentagem de Hemoglobina S (o alvo é deixá-la < 30%) sem aumentar a viscosidade do sangue e sem causar sobrecarga de volume, pois o que entra é proporcional ao que sai.

A fórmula pro cálculo do volume de concentrado de hemácias na transfusão de troca, de acordo com o PCDT do Ministério da Saúde, é:

$$\text{Volume de troca (mL)} = (\text{Ht desejado} - \text{Ht inicial}) \times \text{volemia sanguínea}^* / \text{Ht do concentrado de hemácias}^{**} - (\text{Ht inicial} - \text{Ht desejado})$$

*volemia sanguínea: peso (kg) x 60

**Ht do concentrado de hemácias: 70%

O que a banca mais cobra: As indicações clássicas

Saber quando transfundir é tão importante quanto saber como. Vamos organizar as indicações que despencam nas provas:

- **Indicações para Transfusão Simples:**

- **Crise Aplásica e Sequestro Esplênico/Hepático:** A hemoglobina despenca rapidamente e há risco de choque. Aqui o paciente precisa de volume e hemácias urgentes.
- **Pré-operatório:** Para cirurgias com anestesia geral, infunde-se sangue para atingir o alvo de 10 g/dL, diminuindo o risco de complicações perioperatórias.
- **Queda sintomática grave:** Redução > 1,5 a 2 g/dL da hemoglobina basal ou Hb total < 7 g/dL com descompensação clínica.
- **AVC agudo:** quando a transfusão de troca não estiver disponível
- **Gestação**
- **Síndrome Torácica Aguda (STA)** e necessidade crescente de oxigênio para manter SpO₂ > 95%

- **Indicações para Exsanguineotransfusão (Troca):**

- **Acidente Vascular Cerebral (AVC) / Ataque Isquêmico Transitório (AIT) agudo ou Alteração do Doppler Transcraniano:** É a terapia de primeira linha para salvar a zona de penumbra isquêmica no cérebro.
- **Síndrome Torácica Aguda (STA) grave:** Usada se houver hipoxemia refratária, piora radiológica progressiva ou necessidade de UTI.
- **Priapismo refratário:** Quando os procedimentos urológicos falham.



ERRO COMUM

As bancas amam colocar a "Crise Álgica (vaso-oclusiva) simples" como indicação de transfusão. Isso é pegadinha! A transfusão **NÃO** está indicada para o tratamento da crise dolorosa não complicada, pois não reduz a dor e expõe o paciente a riscos desnecessários.

O sangue "preparado" e os riscos em longo prazo

Um paciente com a forma grave da doença falciforme (HbSS) vai receber dezenas, talvez centenas de bolsas de sangue ao longo da vida. Se dermos um sangue qualquer, o sistema imune dele vai fatalmente reconhecer antígenos estranhos e criar anticorpos (aloimunização).

Para evitar reações hemolíticas fatais e garantir que o paciente não fique "incompatível" com os estoques do banco de sangue, a prescrição do hemocomponente exige cuidados obrigatórios:

1. **Fenotipagem estendida:** O sangue deve ser rigorosamente compatível não apenas para ABO e Rh (D), mas para outros antígenos clinicamente significativos, como Kell (K), C, c, E, e.
2. **Desleucocitação (Filtração):** O sangue deve ser sempre filtrado para remover os leucócitos do doador, reduzindo o risco de reações febris não hemolíticas e aloimunização HLA.
3. **Lavagem:** Hemácias lavadas são reservadas para pacientes que já apresentaram reações alérgicas graves (como anafilaxia) a proteínas do plasma do doador.
4. **Irradiação:** Exigida apenas se o paciente for candidato ao Transplante de Células-Tronco Hematopoéticas (TCTH), para evitar a doença do enxerto contra o hospedeiro.



ATENÇÃO NA PROVA

A terapia transfusional crônica tem um preço alto. O ferro presente nas hemácias infundidas se acumula nos órgãos do paciente (fígado, coração, pâncreas), causando a **sobrecarga de ferro**. O monitoramento contínuo com níveis de ferritina e o uso de quelantes de ferro (como o deferasirox) são partes inseparáveis do manejo da transfusão crônica. Além disso, a aloimunização extrema pode levar à temida Síndrome de Hiper-hemólise, onde o paciente destrói o próprio sangue após uma transfusão.

CUIDADOS CRÔNICOS E PREVENÇÃO

O arsenal profilático no ambulatório

Se o paciente com doença falciforme sofre com uma cascata contínua de isquemia, inflamação e hemólise, o nosso grande objetivo na medicina ambulatorial é estabilizar essa doença para mantê-lo o mais longe possível do pronto-socorro. Para que isso aconteça, todo paciente deve ser acompanhado regularmente em um Centro de Referência especializado, sempre sob a supervisão de um hematologista e de uma equipe multiprofissional.

É nesse cenário que aplicamos o nosso "checklist" de sobrevivência e prevenção:

- **Profilaxia Infeciosa (O escudo contra a asplenia):** Como o paciente perde a função do baço muito cedo, a imunização rigorosa é inegociável. A carteira de vacinação deve incluir proteção extra contra bactérias encapsuladas, com destaque para as vacinas contra o *Haemophilus influenzae* tipo b, Meningococo e Pneumococo (VPC 13 e VPP 23), além da vacinação anual contra Influenza.



O PULO DO GATO

A vacina sozinha não basta! É obrigatória a **antibioticoprofilaxia** com Penicilina V oral (fenoximetilpenicilina) desde o diagnóstico (idealmente aos 2 a 3 meses) até, no mínimo, os 5 anos de idade. A dose recomendada é de 125 mg a cada 12 horas para crianças com até 3 anos (ou até 15 kg), e 250 mg a cada 12 horas para crianças acima de 3 anos.

- **Prevenção do AVC (A vigilância do cérebro):** O risco de um infarto cerebral isquêmico na infância é altíssimo. Por isso, a partir dos 2 anos e até os 16 anos de idade, toda criança com anemia falciforme (HbSS e HbS β) deve realizar anualmente o **Doppler Transcraniano (DTC)**. Esse exame de imagem mede a velocidade do fluxo de sangue na artéria cerebral média. Se o fluxo estiver muito rápido (≥ 200 cm/s), significa que o vaso está estreito e o risco de AVC é iminente, indicando o início imediato de um regime de transfusões crônicas.
- **Hidroxiureia (O grande modificador da doença):** A Hidroxiureia (HU) é a medicação mais importante da doença falciforme! Ela age aumentando a produção de hemoglobina fetal (HbF), o que inibe a polimerização da HbS e reduz drasticamente as crises vaso-oclusivas, episódios de síndrome torácica aguda e a necessidade de transfusões.



ATENÇÃO NA PROVA

A HU está formalmente indicada para pacientes com crises frequentes, anemia severa ou risco de AVC, mas as diretrizes atuais recomendam oferecê-la para *todas* as crianças com genótipos graves (HbSS e HbS β 0) a partir dos **9 meses de idade**, independentemente da gravidade clínica. A dose inicial é de 15 mg/kg/dia, via oral, podendo ser titulada a cada 4 semanas até a dose máxima tolerada de 35 mg/kg/dia, sempre vigiando a toxicidade hematológica (mielossupressão).

- **Ácido Fólico:** Como a medula óssea do paciente falciforme trabalha em um ritmo frenético para repor as hemácias destruídas pela hemólise crônica, há um consumo gigantesco de folato. Para evitar uma anemia megaloblástica superajuntada, a suplementação diária de ácido fólico é mandatória. A dose padrão é de 1 mg/dia, ou, na indisponibilidade de dosagem sérica de Ácido Fólico, 2,5 mg três vezes por semana para crianças menores do que 1 ano e 5 mg três vezes por semana para pacientes acima de 1 ano ou 10 kg.
- **A Cura (Transplante de Células-Tronco Hematopoiéticas):** Até o momento, o transplante de medula óssea (TCTH) é o único tratamento curativo disponível para a doença falciforme. Ele é indicado para pacientes com genótipos graves (HbSS e HbS β 0) que, mesmo em uso de hidroxiureia, e devidamente inscritos no Registro Nacional de Receptores de Medula Óssea (REREME).

Além de preencher simultaneamente esses requisitos básicos, o paciente precisa obrigatoriamente apresentar pelo menos uma complicação clínica de alta gravidade, o que inclui: acidente vascular encefálico (AVE) cursando com alteração neurológica prolongada (mais de 24 horas) ou com alteração evidente em exames de imagem; doença cerebrovascular associada; refratariedade clínica com mais de duas crises vaso-oclusivas graves (incluindo a síndrome torácica aguda) no último ano; reincidência de priapismo (mais de um episódio); comprometimento estrutural por osteonecrose em mais de uma articulação; ou sinais de aloimunização complexa, evidenciada pela presença de mais de dois anticorpos em regime de hipertransfusão ou de um anticorpo de alta frequência.

REVISÃO FINAL

Vamos sintetizar o raciocínio rápido pra você nunca mais travar numa questão de caso clínico de Doença Falciforme:

- Se for um bebezinho com choro, febre leve, e com as mãos e pés parecendo "pãezinhos doces" de tão inchados → pense em **Dactilite**.
- Se o paciente tem dor no peito, falta de ar, febre e você bate o olho no raio-X e tem um mancha nova → pense em **Síndrome Torácica Aguda** e não perca tempo: prescreva oxigênio, **Ceftriaxona + Azitromicina** e prepare uma transfusão se for grave.
- Se o paciente, geralmente criança, empalidece do nada, fica taquicárdico, a barriga incha pelo baço e os reticulócitos estão nas alturas → pense em **Sequestro Esplênico**.
- Se o paciente teve um "resfriadinho" dias atrás, evoluiu com palidez súbita e intensa, o baço tá normal, e os reticulócitos estão zerados → pense em **Crise Aplásica (Parvovírus B19)**.
- Na hora de escolher os hemoderivados do paciente, grave os adjetivos de proteção: sempre **Leucodepletado e Fenotipado**.

Resumo em 1 minuto

- **Gatilhos:** Hipóxia, frio, infecção, acidose causam a polimerização da HbS. Tudo deriva da vaso-oclusão e da hemólise.
- **Exame Padrão-Ouro:** Eletroforese de hemoglobina (HbSS = doença; HbAS = traço, que é benigno e assintomático).
- **Crise Álgica:** Analgesia vigorosa (morfina EV / fentanil IN). Hidratação cuidadosa, evite o hipervolume. Fisioterapia respiratória!
- **STA:** Febre + Infiltrado pulmonar novo. Conduta: Internação, Cefalosporina 3ª + Macrolídeo, Transfusão (simples ou exsanguínea) se gravidade.
- **Sequestro Esplênico:** < 5 anos, baço imenso, choque, **reticulocitose**. Transfusão prudente!
- **Crise Aplásica:** Parvovírus B19, medula suprimida, **reticulocitopenia**.
- **AVC:** Maior incidência em crianças. Conduta de emergência: Exsanguineotransfusão (troca).
- **Profilaxia e Prevenção:** Hidroxiureia (aumenta produção de Hb Fetal), Penicilina oral profilática até 5 anos, Doppler Transcraniano (rastreamento de AVC). Bactéria mais agressiva nos asplênicos = *S. pneumoniae*.

Agora que você viveu a metodologia **MED-Review**...

...imagine ter esse nível de clareza, didática e estratégia em **TODA a Medicina?**

O Extensive **MED-REVIEW** está com inscrições abertas e, se você chegou até aqui, já sabe:

O momento certo para entrar é agora.

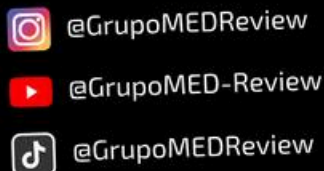
No Extensive você encontra:

- ✓ **Aulas curtas, ilustradas e narrativas** que fazem até os temas mais complexos parecerem simples
- ✓ **Simulados mensais** para você treinar como prova
- ✓ **Qbank** com milhares de questões comentadas alternativa por alternativa
- ✓ **Didática ABSURDA** que acelera sua aprendizagem de verdade
- ✓ **Flashcards** com repetição espaçada e memória visual, do jeito que o cérebro realmente aprende

Acesse agora e descubra por que quem estuda com a **MED-REVIEW** aprende mais, lembra mais e aprova mais.

Clique Aqui!

Siga-nos



MED-REVIEW

