

Tema: Hemoglobinopatias na gestação

Versão Nº 01

Protocolo Nº 320

1ª Versão: maio de 2022

Atualização: NA

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO	2
OBJETIVOS.....	2
CRITÉRIOS DE ADMISSÃO.....	2
ATRIBUIÇÕES, COMPETÊNCIAS E RESPONSABILIDADES.....	2
CONCEITOS.....	3
CONDUÇÃO DOS CASOS NO PRÉ-NATAL	3
CUIDADOS NAS CONSULTAS PRÉ-NATAIS.....	4
ASSISTÊNCIA AO PARTO.....	6
ABORDAGEM DAS CRISES FALCIFORMES	6
CRITÉRIO DE SAÍDA DO PROTOCOLO.....	7
MONITORAMENTO	7
CONFLITOS DE INTERESSE.....	7
REFERÊNCIAS.....	8
SIGLAS	9
HISTÓRICO DAS VERSÕES.....	9

INTRODUÇÃO

A hemoglobina é uma proteína de estrutura quaternária composta por quatro cadeias de globina (parte proteica) e um grupo heme (grupo prostético) ligado a cada uma delas. Em adultos, as cadeias de globina são de dois tipos: duas do tipo alfa e duas do tipo beta.

As hemoglobinopatias são doenças resultantes de alterações estruturais, funcionais ou quantitativas na produção das globinas. As anemias decorrentes dessas alterações podem impactar negativamente na saúde das gestantes e dos seus conceitos.

OBJETIVOS

Definir as condutas referentes às rotinas de pré-natal e às emergências em casos de gestantes acometidas por hemoglobinopatias.

CRITÉRIOS DE ADMISSÃO

Pacientes gestantes, em atendimento no Hospital das Clínicas da UFMG, com diagnóstico de hemoglobinopatia.

ATRIBUIÇÕES, COMPETÊNCIAS E RESPONSABILIDADES

Médico obstetra	– Prestar primeiro atendimento, conduzir a conduta clínica, solicitar possíveis interconsultas com especialidades.
Equipe de enfermagem	– Monitorar, garantir prestação na realização do atendimento.
Farmácia clínica	– Garantir prestação no fornecimento de medicamentos necessários ao atendimento.
Assistente social	– Providenciar interface entre a equipe hospitalar e da saúde da família para os controles pós-alta.
Médicos de outras especialidades	– Atender às interconsultas.

CONCEITOS

As anemias associadas a hemoglobinopatias são, em geral, normocíticas e normocrômicas. Nas talassemias, o volume corpuscular médio das hemácias (VCM) e a concentração da hemoglobina corpuscular média (CHCM) podem estar discretamente diminuídos e os níveis de hemoglobina (Hb) podem ser próximos da normalidade. Na hematoscopia, podem ser identificados drepanócitos (com Hb SS e SC) ou hemácias em alvo (com Hb CC).

Tabela 1: tipos de hemoglobinopatias

Hemoglobinopatia	Abreviatura	Frequência (MG)
Traço Falciforme	Hb AS	1:23
Anemia Falciforme	Hb SS	1:2.581
Doença SC	Hb SC	1:3.357
Doença da hemoglobina C	Hb CC	?
Traço da hemoglobina C	Hb AC	1:77
Hemoglobinopatia S-β-Talassemia	Hb s-β-Tal	?

* Os dados de incidência foram obtidos em triagem neonatal em MG

Tabela 2: Padrões eletroforéticos da hemoglobina

Hemoglobinopatia	Hemoglobina (%)				
	A	S	C	A2	F
AS	60-75	20-40	0	2-3	2-5
SS	0	80-95	0	2-3	3-20
SC	0	40-45	50-60	2-3	1-3
S-β-Tal	10-35	55-80	0	2-3	3-10

CONDUÇÃO DOS CASOS NO PRÉ-NATAL

Calendário de consultas de pré-natal

- Pacientes de baixo risco:
 - consultas mensais no 1º trimestre,
 - quinzenais no 2º trimestre e
 - semanais no 3º trimestre.
- Pacientes de alto risco:
 - quinzenais no 1º e 2º trimestre e
 - semanais no 3º trimestre.

Proibida a reprodução total ou parcial desta obra por qualquer meio eletrônico, mecânico, fotográfico e gravável, sem a permissão expressa da Alta Administração do Hospital das Clínicas da UFMG (Lei Nº 9.610, de 19 de fevereiro de 1998).

Exames laboratoriais

- Hemograma completo com reticulócitos (mensalmente).
- Cinética do ferro: ferro sérico, capacidade total de ligação do ferro, ferritina sérica.
- Avaliação hepática: TGO, TGP, bilirrubinas, fosfatase alcalina, desidrogenase láctica, albumina.
- Sorologias: VDRL, hepatite A, B e C, anti-HIV 1 e 2, anti-HTLV 1 e 2, citomegalovírus, toxoplasmose, doença de Chagas (se transfusão prévia).
- Rastreamento para infecções sexualmente transmissíveis, além de hepatites e sífilis (infecção gonocócica e por clamídia).
- PPD.
- Urina rotina e urocultura (mensalmente).
- Avaliação renal: creatinina, ácido úrico, proteinúria de 24 horas e clearance de creatinina.
- Exame parasitológico de fezes.
- Ionograma habitual e dosagem de zinco.
- Painel de hemácias (nas pacientes com transfusão prévia e após cada transfusão) e pesquisa de anticorpos irregulares.
- Eletrocardiograma.
- Ecocardiograma.
- Fundoscopia oftalmológica.
- Teste de Coombs direto e indireto.
- Eletroforese de hemoglobina (da paciente e do parceiro; e após cada transfusão).
- Acrescenta-se todos os exames previstos para as gestantes de risco habitual não descritos acima (vide Protocolo de Pré-Natal de Risco Habitual).

CUIDADOS NAS CONSULTAS PRÉ-NATAIS

- Suplementação universal com ácido fólico (4 mg/dia).
- Não realizar suplementação universal de ferro: avaliar antes se há sobrecarga de ferro.
- Monitorar rigorosamente: a pressão arterial, o ganho de peso materno, o crescimento de útero-fita e as condições do colo uterino.
- Atenção para o risco de infecção urinária e doença periodontal.
- Suspender hidroxureia e terapias quelantes.
- Avaliar necessidade de uso de ácido acetilsalicílico de acordo com o risco obstétrico.
- Avaliar necessidade de profilaxia de tromboembolismo venoso.
- Identificar e tratar rigorosamente todas as intercorrências.

Propedêutica Fetal

- Ultrassonografia precoce para datação.
- Ultrassonografia mensal a partir de 26 semanas para avaliação de crescimento fetal e volume de líquido amniótico. Nos casos de crescimento intrauterino retardado, reduzir o intervalo dos exames para quinzenalmente.
- Dopplervelocimetria de artérias uterinas com 26 semanas.
- Dopplervelocimetria fetal quinzenal a partir de 28 semanas.
- Mobilograma diário no terceiro trimestre.
- Cardiotocografia semanal a partir de 30 semanas. PBF se necessário.

Transfusões sanguíneas

- Indicações absolutas:
 - Queda do nível basal de Hb superior a 2 pontos ou exacerbação sintomática da anemia.
 - Hb < 6g/dl ou hematócrito < 18%.
 - Pré-eclâmpsia grave.
 - Septicemia.
 - Insuficiência renal aguda.
 - Bacteremia.
 - Síndrome torácica aguda.
 - Hipoxemia.
 - Pré-operatório de cirurgias de médio e grande porte.
- Transfusões profiláticas em gestantes com Hb SS:
 - Objetivo: manter níveis de hemoglobina S abaixo de 50% e o hematócrito em torno de 25%.
 - Usar hemácias irradiadas e deleucotizada.
 - Indicações: profilaxia primária ou secundária de acidente vascular cerebral (AVC) e preparo pré-operatório.
- Transfusões simples (de concentrado de hemácias):
 - Objetivo: manter Hb entre 8 e 9 g/dl.
 - Preferível nos casos de Hb < 6 g/dl ou hematócrito < 15%.
- Exsanguinotransfusão:
 - objetivo: reduzir o percentual de Hb S para menos de 50%.

- Indicada para profilaxia primária ou secundária de AVC, síndrome torácica aguda grave e preparo para grandes cirurgias.
- Preferível nos casos de Hb basal > 9g/dl e nos casos de risco de sobrecarga cardíaca.
- Repetir a eletroforese de hemoglobina e o painel de hemácias após cada hemotransfusão.

ASSISTÊNCIA AO PARTO

- Uso liberal de analgesia (preferencialmente conduzir trabalho de parto com peridural contínua).
- Reposição de fluidos, se necessário.
- Monitorar saturação e avaliar oxigenioterapia.
- Monitorização fetal rigorosa com ausculta intermitente ou cardiotocografia.
- Via de parto: indicação obstétrica.
- Avaliar necessidade de hemotransfusão.

Cuidados especiais no puerpério

- Deambulação precoce.
- Analgesia.
- Reavaliar níveis de hemoglobina.

ABORDAGEM DAS CRISES FALCIFORMES

Crise vaso-oclusiva

- Sinais e sintomas: dor intensa localizada ou generalizada, febre baixa, leucocitose leve e inespecífica.
- Condutas:
 - Atendimento e analgesia rápidos no pronto-socorro e reavaliação frequente da dor.
 - Opções: opioides, paracetamol, anestesia regional. Puerpério: quetamina, antiinflamatórios não-esteroides.
 - Utilizar analgesia necessária para manter “dor zero”.
 - Afastar fatores predisponentes: desidratação, hipotermia, acidose, estresse, infecção (investigar, no mínimo, foco urinário, vias aéreas superiores e pulmão).
 - Hidratação oral frequente
 - Hidratação venosa: apenas para manter estado euvolêmico. Cuidado com função cardiopulmonar e renal.
 - Transfusões sanguíneas somente nos casos não responsivos a hidratação e analgesia.

Sequestro esplênico agudo

- Mais comum em crianças e adolescentes e nas pacientes com Hb SC.
- Sinais e sintomas: dor abdominal, aumento abrupto do baço, pancitopenia e queda brusca do hematócrito.
- Conduta: afastar fatores predisponentes, transfusão sanguínea simples.

Síndrome torácica aguda

- Sinais e sintomas: febre, tosse, dor torácica tipo pleurítica, presença de novo infiltrado pulmonar em radiografia de tórax (consolidação alveolar e não atelectasia), leucocitose.
- Pode cursar com hipoxemia grave.
- Conduas:
 - Hidratação conforme necessário.
 - Antibioticoterapia: antibiótico de largo espectro.
 - Analgésicos.
 - Oxigenioterapia.
 - Transfusão sanguínea (manter Hb em torno de 10g/dl): preferir exsanguinotransfusão para redução de hemoglobina anômala.

CRITÉRIO DE SAÍDA DO PROTOCOLO

Paciente com exclusão do diagnóstico de hemoglobinopatia.

MONITORAMENTO

- Taxas de pacientes que recebem analgesia de parto adequada.
- Taxas de transfusão sanguínea periparto em pacientes portadoras de hemoglobinopatia.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os participantes declaram não haver conflito de interesse.

REFERÊNCIAS

BRANDOW, Amanda M. *et al.* American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: management of acute and chronic pain. *Blood Advances*, n. 4 (12), p. 2656–2701, junho 2020. doi: <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2020001851>

NUPAD. FM, UFMG. Manual de acompanhamento da gestante com doença falciforme. Belo Horizonte, 2009.

OGU Ugoshi O. *et al.* Management of Sickle Cell Disease Complications Beyond Acute Chest Syndrome. *Journal of Blood Medicine*, n.12, p.101-114, fevereiro 2021. doi:10.2147/JBM.S291394

ROSENFELD Luís G et al. Prevalência de hemoglobinopatias na população adulta brasileira: Pesquisa Nacional de Saúde 2014–2015. *Revista Brasileira de Epidemiologia*, n. 22 (SUPPL 2), 2019. doi: 10.1590/1980-549720190007.supl.2

SMITH-WHITLEY, Kim. Complications in pregnant women with sickle cell disease. *Hematology. American Society of Hematology. Education Program*, n.1, 2019, p.359–366. <https://doi.org/10.1182/hematology.2019000039>

SIGLAS

UFMG	Universidade Federal de Minas Gerais
HB	Hemoglobina
TGO	Transaminase oxalacética
TGP	Transaminase pirúvica
LDH	Desidrogenase láctica
VDRL	<i>Venereal Disease Research Laboratory</i>
CMV	Citomegalovírus
PPD	Teste tuberculínico
CIUR	Crescimento intra-uterino restrito
PBF	Perfil biofísico fetal
AVE	Acidente vascular encefálico
AINE	Anti-inflamatório não esteroide

HISTÓRICO DAS VERSÕES

1ª versão:

- Elaborada em março de 2022 por: Mário Dias Correa Júnior e Marina Fistarol.
- Responsável técnico: Mário Dias Corrêa Júnior.
- Aprovada em maio de 2022 por: Alexandre Rodrigues Ferreira, gerente de Atenção à Saúde e diretor técnico.