

Ministério da Saúde

Elaboração, distribuição e informações:

Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados/DAE/SAS/MS

Esplanada dos Ministérios, Ed. Sede, Bloco G, Sala 946

CEP 70058-900, Brasília/DF

Tel.: (61) 3315-2428

Fax: (61) 3315-2290

E-mail: sangue@saude.gov.br



Disque Saúde
0800 61 1997

www.saude.gov.br/bvs



Gestação em Mulheres com Doença Falciforme

Introdução

A anemia falciforme é a doença hereditária mais comum no Brasil. A causa da doença é uma mutação no ponto da globina beta da hemoglobina, originando no lugar da hemoglobina A (HbA) uma hemoglobina mutante, denominada hemoglobina S (HbS). Em determinadas situações, estas moléculas alteradas podem sofrer polimerização com falcização (assumindo forma de foice, daí o nome falciforme) das hemácias, ocasionando o encurtamento da vida média dos glóbulos vermelhos, fenômeno de vasooclusão, episódios de dor e lesão de órgãos.

A denominação anemia falciforme é reservada para a forma da doença que ocorre em homozigose (SS), ou seja, a criança recebe de cada um dos pais um gene para hemoglobina S. Quando recebe de um dos pais, um gene para hemoglobina S e do outro, um gene para hemoglobina A, ela é apenas portadora do traço falciforme.

Além disso, o gene da hemoglobina S pode combinar-se com outras alterações hereditárias das hemoglobinas, como: hemoglobinas C, D, E alfa e beta-talassemia gerando combinações que se apresentam com os mesmos sintomas da combinação SS. O conjunto de combinações SS, SC, SD, Sbetatalassemia e outras, denomina-se doença falciforme.

A doença originou-se na África e foi trazida às Américas pela imigração forçada dos escravos, hoje é encontrada em toda a Europa e grandes regiões da Ásia. É predominante entre pretos, pardos e afrodescendentes em geral. A doença falciforme (incluindo a anemia falciforme) faz parte de um conjunto de doenças que denominamos hemoglobinopatias.

Os dados do Programa Nacional de Triagem Neonatal estimam que nasçam por ano no Brasil em torno de 3.500 crianças com doença falciforme e 200.000 com traço. A maior prevalência é encontrada nos estados da Bahia, Rio de Janeiro, Pernambuco, Minas Gerais e Maranhão.

A- Fisiopatologia da gravidez na Doença Falciforme

A gravidez é uma situação potencialmente grave para as pacientes com doença falciforme, assim como para o feto e para o recém-nascido. Uma gravidez bem-sucedida depende do crescimento do feto num ambiente intra-uterino saudável, seguida por trabalho de parto e parto, quando a vida extra-uterina pode ser mantida. Um ótimo cresci-

Cuidados com Recém-nato

O recém-nascido de mãe falcêmica poderá nascer com traço ou doença, em ambos os casos, não necessitará de cuidados específicos na sala de parto, pois nascerá com alto nível de hemoglobina fetal (HbF) que o protegerá das manifestações das doenças, só a partir do terceiro ou quarto mês, quando os níveis de HbF começarem a cair, é que poderá começar a surgir a manifestação da doença. Como todos os recém-nascidos, estes deverão fazer o teste do pezinho. O nascido com traço não precisará de atenção especializada, pois não possui a doença. O recém-nato com a doença deverá ser encaminhado para o serviço de referência para iniciar os cuidados de atenção integral.

Texto base retirado do Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes/Anvisa/2002

Revisão e atualização:

Dr. Domingos de Jesus Teixeira Lopes

Médico ginecologista-obstetra/Hemorio

Tel.: (22) 2509-1290

E-mail: dominjesus@zipmail.com.br

Dr. Paulo Ivo Cortez de Araújo

Médico hematologista IPPMG/UFRJ

Tel.: (21) 8148-4595

E-mail: picortez@gbl.com.br

Dra. Joice Aragão de Jesus

Assessora Técnica da Política de Atenção Integral

Tel.: (61) 3315-2428

E-mail: joice.jesus@saude.gov.br

Transfusão de sangue

Um importante e ainda não bem estabelecido aspecto dos cuidados das pacientes grávidas com doença falciforme é a indicação de transfusão de sangue.

Com as complicações das transfusões, como aloimunização, precipitação de crises dolorosas e transmissão de infecções, torna-se necessário reavaliar o uso de transfusões profiláticas.

Na doença falciforme, todos os tecidos e órgãos estão em risco de sofrer lesões es-
quêmicas e as complicações médicas e obstétricas acontecem, apesar do uso de transfusões de sangue.

As transfusões têm sido indicadas para: toxemia, gravidez gemelar, mortalidade perinatal prévia, septicemia, insuficiência renal aguda, bacteremia, anemia grave redução de 30% dos níveis basais ou Ht = ou menor que 20, níveis de hemoglobina abaixo de 7g/dl, síndrome torácica aguda, hipoxemia, cirurgia e angiografia.

Infertilidade

Não há diferença entre pacientes e controles quanto ao intervalo entre a primeira exposição sexual e a primeira gravidez. A maior idade das primigestas pode ser explicada pelo início retardado da puberdade e pela primeira exposição sexual ocorrer mais tarde.

Contraceção

A doença falciforme não é contra-indicação para gravidez. As pacientes que desejarem utilizar métodos de contraceção devem ser orientadas pelo ginecologista. Recomenda-se o uso de acetato de medroxiprogesterona 150MgIM com intervalos de três em três meses ou anticoncepcional oral com progestágeno contínuo.

Observações importantes

Cuidado com a saúde bucal

A doença periodontal em gestantes predispõe ao parto prematuro, assim a gestante com doença falciforme e com doença periodontal terá seu potencial de parto prematuro potencializado. A atenção com a saúde bucal tem que ser priorizada nessas gestantes.

mento fetal é assegurado pelos substratos maternos liberados pela placenta. A quantidade de substrato, recebido pelo feto, depende do fluxo sangüíneo uterino para a placenta e do tamanho e da integridade da membrana placentária. A placenta de pacientes com anemia falciforme é diferenciada em tamanho, localização, aderência à parede uterina e histologia. O tamanho pode estar diminuído devido à redução do fluxo sangüíneo causado pela vaso-oclusão. As causas da maior incidência de placenta prévia e de descolamento prematuro de placenta, que ocorrem em todos os genotipos de doença falciforme, são poucos evidentes. As alterações histopatológicas da placenta incluem: fibrose das vilosidades, infartos e calcificações. A maior incidência de aborto, retardo de crescimento intra-uterino, parto prematuro e mortalidade perinatal pode ser explicada pela própria fisiopatologia da doença falciforme.

A lesão da microvasculatura placentária pelas hemácias falcizadas pode ser uma das causas da maior incidência de aborto e de retardo de crescimento intra-uterino. Outros fatores, tais como a ocorrência de placenta prévia, o descolamento prematuro da placenta, a gestação múltipla, o consumo de álcool e drogas, o tabagismo, o estado nutricional materno antes da gravidez e o ganho de peso durante a gravidez também influenciam o crescimento intra-uterino.

A idade gestacional média dos fetos nascidos de mães com doença falciforme é menor do que a dos grupos controles, devido a um grande número de nascimentos prematuros. O mecanismo exato pelo qual isto ocorre não é bem estabelecido. Vários eventos são associados com maior freqüência de trabalho de parto prematuro, tais como anemia, placenta prévia e descolamento prematuro de placenta. A ocorrência de toxemia grave, que é cinco vezes mais grave nestas pacientes, pode levar à interrupção da gravidez devido ao risco materno e fetal. O nascimento prematuro é associado também à gestação múltipla, infecção urinária e corioamnionite. O tabagismo e o uso maciço de narcóticos são fatores predisponentes.

A mortalidade perinatal tem diminuído ao longo das últimas décadas devido a vários fatores. O mais importante é o cuidado adequado da mãe. A avaliação do bem-estar fetal, o acompanhamento do crescimento intra-uterino, por meio de ultra-sonografia, e a monitorização contínua durante o trabalho de parto ajudam a identificar o feto em risco. Os bons cuidados ao recém-nascido no período neonatal têm sido fundamentais para reduzir a taxa de mortalidade perinatal. O uso racional das transfusões de sangue tem papel importante em todo o processo.

Complicações clínicas relacionadas às doenças falciformes

Durante a gravidez, as crises dolorosas podem se tornar mais freqüentes. A anemia pode piorar devido às perdas de sangue, hemodiluição, depressão da medula óssea, infecção ou inflamação, deficiência de folatos ou ferro e crises aplásticas.

As infecções ocorrem em aproximadamente 50% das grávidas com doença falciforme. Os locais mais acometidos são o trato urinário e o sistema respiratório. Muitas pacientes com bacteriúria assintomática, no início da gravidez, tornam-se sintomáticas se não tratadas. A incidência de prematuridade e baixo peso entre recém-nascidos de mães com bacteriúria não tratada é maior. Esta e outras intercorrências infecciosas devem ser identificadas e tratadas com antibióticos adequados para prevenir risco materno e fetal.

Nas pacientes SC ou Sbetatalassemia, nas quais a presença de esplenomegalia é comum, pode ocorrer seqüestro esplênico, com risco de vida para a mãe e para o feto. Nesses casos, o diagnóstico precoce do seqüestro é fundamental, sendo freqüentemente necessário o tratamento com transfusões de sangue. O exame físico cuidadoso durante o pré-natal, para documentar o tamanho do baço, é importante auxílio no diagnóstico desta complicação.

Pré-natal

Na primeira consulta deve ser feita uma avaliação global da paciente. Devem ser objeto de especial atenção, nos antecedentes obstétricos, as complicações como insuficiência renal e hipertensão arterial, a dependência química, o abuso de álcool ou de narcóticos e o tabagismo.

Os exames que devem ser feitos nesta primeira consulta incluem: hemograma completo com contagem de reticulócitos; eletroforese de hemoglobina; exames para detectar lesão renal e acometimento hepático; determinação dos estoques de ferro; glicemia; ácido úrico; sorologia para hepatite A, B e C; HIV I e II; HTLV I e II; rubéola e sífilis; toxoplasmose; citomegalovírus; listeriose; exame de urina com urocultura; MIF e teste para detecção de anticorpos contra eritrócitos. O estoque de unidades de concentrado de hemácias fenotipadas compatíveis com a paciente é recomendado. A ultra-sonografia para avaliação da idade gestacional de gravidez múltipla também deve ser realizada na primeira consulta.

Após avaliação global, a paciente deve ser orientada quanto aos fatores específicos que influenciam a gravidez como as necessidades nutricionais e a suplementação com vitaminas. Vacinação antipneumocócica, antitetânica e anti-hepatite B.

Deve ser recomendada a manutenção de uma ingestão diária de líquidos para evitar desidratação. Na presença de cefaléia, edema, escotomas, dor abdominal, cólicas e secreção vaginal mucosa, deve ser procurado atendimento médico imediato, devido à alta freqüência de toxemia e trabalho de parto prematuro.

O intervalo entre as consultas é, em geral, de duas semanas até a vigésima oitava semana e após, semanal. Nestas consultas são monitorizadas as pressões arteriais, o ganho de peso, a taxa de crescimento uterino (que pode ser confirmado por ultra-som), trimestralmente são avaliados o hemograma completo, a contagem de reticulócitos, urocultura, provas de função hepática e renal, glicemia, proteínas totais e frações e sorologias.

Ultra-sonografia (rotina de pré-natal)

Dopplervelocimetria com 26 semanas e semanalmente após 30 semanas ou cardiocotografia semanalmente após 28 semanas.

Perfil biofísico fetal em caso de alterações nos exames anteriores.

O exame do colo do útero é feito no segundo e terceiro trimestres para detectar adelgaçamento e dilatação que podem indicar trabalho de parto prematuro.

Complementação vitamínica com ácido fólico 10mg/dia, cálcio 500mg/dia, complexo B 2dg/dia, vitamina C e zinco.

Trabalho de parto e parto

As alterações hemodinâmicas da anemia e o débito cardíaco alto são acentuados durante a contração. A dor pode ser controlada pelo uso liberal de analgésicos. A anestesia epidural é eficaz para encurtar a duração do trabalho de parto. A função cardíaca está freqüentemente comprometida. A reposição de fluidos deve ser feita durante todo o trabalho de parto e o parto, com o controle das funções pulmonares e cardíacas. A monitoração fetal deve ser contínua, já que a insuficiência placentária é comum. O parto vaginal é o desejável. A indicação de cesariana é obstétrica.

Os cuidados pós-parto incluem evitar: tromboembolismo por meio da deambulação precoce, anemia por perda de sangue e manter hidratação adequada.