

Doença das células falciformes e COVID-19: Contribuições para gerenciamento da Pandemia.

Câmara Técnica de Doença Falciforme - Superintendência de Atenção Primária à Saúde
HEMORIO

Nota Técnica

A Organização Mundial da Saúde (OMS) em 11/03/2020 declarou a COVID-19 (coronavírus) como uma pandemia mundial. A COVID-19 é uma virose leve em 80% dos casos, que apresentam sintomas de febre, mialgia, tosse seca, dor de garganta, congestão nasal e cefaleia. Em 20% dos casos, os pacientes irão desenvolver manifestações de disfunção pulmonar na forma de pneumonia intersticial grave, síndrome respiratória aguda, sepse e choque séptico. No Brasil, mais de 200 casos já foram confirmados, com transmissão comunitária nas cidades de São Paulo e Rio de Janeiro.

No sentido de contribuir com informações qualificadas, esta nota aponta algumas diretrizes para o enfrentamento da pandemia em pessoas com Doença Falciforme.

A doença falciforme é patologia hereditária que acomete 1 em cada 1300 cidadãos no Estado do Rio de Janeiro com a estimativa de 7000 pessoas acometidas no estado.

As pessoas com doença falciforme desenvolvem na 1ª infância asplenia funcional. Nesta condição o baço não funciona como um expositor de antígenos (órgão de defesa), levando o indivíduo a uma condição de imunossuprimido. Na prática isto quer dizer que ele faz parte de um grupo com maior chance de desenvolver as formas graves da doença (grupo de risco). Não existem medicamentos que aumentem esta imunidade e possam minorar esta condição.

Uma das principais causas de morbimortalidade nesses indivíduos é a síndrome torácica aguda (STA), termo usado para uma constelação de achados que incluem dor no peito, tosse, febre, hipóxia (baixo nível de oxigênio) e infiltrados pulmonares. A síndrome torácica aguda pode ser resultado de falcização nos pequenos vasos sanguíneos, infarto/embolia pulmonar ou pneumonia viral ou bacteriana. O gerenciamento da STA é desafiador e requer vigilância da equipe médica. Existe uma preocupação significativa de que a sobreposição de doença pulmonar do COVID-19, no cenário pulmonar em Doença Falciforme marcados pela síndrome torácica aguda, possa resultar em complicações significativas e na ampliação da utilização da assistência médica. Além disso, indivíduos com doença falciforme têm alta utilização de serviços de emergência por febre, sinais e sintomas de pneumonia ou STA em evolução, bem como crise algica aguda que requer terapia parenteral. Assim, pode haver desafios específicos de diagnóstico, tratamento e logística para atender às necessidades de saúde dessa população em meio à pandemia de COVID-19.

A síndrome torácica aguda pode ter os sintomas semelhantes ao do COVID 19, com gravidade semelhante, mas com terapias diversas. Os achados radiográficos e tomográficos neste caso, farão o diagnostico diferencial.

As emergências em Doença Falciforme tais como febre, dor torácica e crescimento do baço devem levar o indivíduo ao serviço de emergência. A ida no caso do paciente que esteja com algum destes sintomas não deve ser postergada. O paciente só deve comparecer ao serviço de emergência

em caso de crise de dor que não seja solucionada no domicílio. Os médicos devem fornecer para os pacientes orientações já disponíveis nos manuais técnicos para o manejo da dor.

Algumas considerações sobre uso de determinados medicamentos na Doença Falciforme em tempos de COVID-19.

- **Hidróxiureia**

Medicamento de uso contínuo, quando indicado, devendo ser mantido seu uso sem interrupção.

- **Estimulantes da ECA2** – utilizados por pacientes com Diabetes e/ou com hipertensão arterial
- **Bloqueadores dos receptores da angiotensina II tipo I (BRA),**
- **Tiazolidinedionas**
- **Ibuprofeno**

Um artigo publicado por Fang, Karakiulakis and Roth, 2020¹ sugeriu que em pacientes diabéticos e hipertensos em uso de medicamentos estimulantes da enzima conversora de angiotensina 2 (ECA2), houve pior evolução dos casos com o quadro COVID-19. Segundo estes autores, o aumento da expressão de ECA2 facilitaria a infecção por COVID-19 uma vez que o vírus foi capaz de entrar nas células pulmonares através da enzima conversora de angiotensina 2 (ECA2), que é expressa pelas células epiteliais do pulmão, intestino, rim e vasos sanguíneos. Apesar do trabalho não apresentar forte nível de evidência científica já que é observacional e sujeito a confundimentos, a orientação é para que, **pelo menos nos próximos 90-120 dias**, a indicação de uso ou mesmo a continuidade de uso de tais medicamentos sejam avaliadas pelo médico assistente, segundo caso a caso, e, dependendo desta avaliação, estes medicamentos sejam trocados por outros medicamentos com a mesma função, desde que não atuem na expressão da ECA2.

Outro trabalho ainda mais recente confirma o mecanismo de entrada do vírus nas células epiteliais pulmonares, o que corrobora a nossa precaução.²

Referências

- 1- Fang,L; Karakiulakis, G; Roth, M. Are patients with hypertension and diabetes mellitus at increased risk for COVID-19 infection? The Lancet Respiratory Medicine Março 11, 2020. Disponível em: [https://www.thelancet.com/journals/lanres/article/PIIS2213-2600\(20\)30116-8/fulltext](https://www.thelancet.com/journals/lanres/article/PIIS2213-2600(20)30116-8/fulltext)
- 2- Hoffmann et al., SARS-CoV-2 Cell Entry Depends on ACE2 and TMPRSS2 and Is Blocked by a Clinically Proven Protease Inhibitor, Cell (2020), <https://doi.org/10.1016/j.cell.2020.02.052>

Orientações para indivíduos **sem suspeita de COVID-19.**

Pessoas com Doença Falciforme devem fazer isolamento social estrito. As saídas devem ser apenas para coletas de exames e idas a médicos que não possam ser postergadas. Os médicos devem prover a estes indivíduos, quando solicitado, documento que comprove a necessidade de isolamento social para respaldar o isolamento principalmente em atividades aonde o trabalho remoto possa ser realizado. Moradores do mesmo domicílio ao chegarem à casa devem trocar de roupa, tomar banho, lavar bem as mãos e usar álcool gel nas mãos até o punho.

Orientações para indivíduos **com sintomas de COVID-19 apresentando **sintomas de virose leve.****

Procurar serviço de saúde e declarar sua condição de imunossuprimido. Caso o paciente não apresente sintomas de agravamento respiratório ele será enviado para confinamento social e o serviço de saúde deverá monitorar a evolução do caso

Orientações para indivíduos **com sintomas de COVID-19 apresentando **sintomas respiratórios.****

Seguido o protocolo nacional de enfrentamento a pandemia. Este paciente será internado em unidade de terapia intensiva (o médico hematologista do hospital deverá fazer parte do time de acompanhamento).

O especialista deverá considerar como estratégia terapêutica, a transfusão simples agressiva ou de troca precoce para pacientes com Doença falciforme e COVID-19 com febre e tosse. Esta conduta é protocolo em pacientes com piora da anemia, evidência de hipóxia e alterações no R X de tórax, mas pode ser feito na ausência dessas indicações. Essa recomendação é baseada na experiência do H1N1 e Doença Falciforme (Inusa et al Blood, 2011; Jacobs et al PBC 2011).