

Doença falciforme na criança — cuidado integral pelo pediatra

Do teste do pezinho à transição, com prevenção, hidroxiureia, Doppler e as crises que levam ao pronto-socorro, segundo o PCDT (MS 2024) e os manuais do MS 2009 e 2012

Por **Dr. José Roberto Stefani** — Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076

Professor do Centro Universitário Max Planck

Referências: SBP, Ministério da Saúde, AAP, NICE, AEP, Johns Hopkins, Harvard, Oxford e Cambridge · Revisão: setembro de 2026

Gravidade em semáforo (● leve · ● moderada · ● grave), conduta ambulatorial e critérios para encaminhar ao especialista, ao pronto-socorro ou internar, com a comparação entre SBP/Ministério da Saúde e as referências internacionais (convergências e divergências).  [Baixar em PDF](#)

CONTEÚDO

1. O que é e como se apresenta
2. Classificação de gravidade
3. Diagnóstico no consultório
4. Tratamento e seguimento
5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar
6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família
7. Comparação com as referências
8. Fontes

EM RESUMO

A doença falciforme (DF) é diagnosticada no **teste do pezinho** e confirmada por HPLC ou focalização isoeletrica; o tratamento começa **antes de 4 meses** (PCDT 2024). HbSS e HbSβ⁰ são as formas mais graves. O pediatra cuida da prevenção junto com o **centro de referência: penicilina profilática dos 3 meses aos 5 anos** (PCDT 2024), **vacinas do CRIE**, **hidroxiureia a partir de 9 meses** nas formas graves (PCDT 2024, prescrita pelo hematologista), **Doppler transcraniano anual dos 2 aos 16 anos** e família treinada para **palpar o baço**. **Dor leve a moderada, sem febre e sem sinais de risco, é tratada em casa** com hidratação oral e dipirona 15 mg/kg/dose em horário fixo. **Pronto-socorro na hora (🔴): febre (axilar ≥ 37,5 °C), palidez súbita, prostração ou baço que cresce** (sequestro), **tosse, dor torácica, taquipneia ou queda da SpO2** (síndrome torácica aguda), **qualquer sinal neurológico** (AVC), **priapismo que não cede**, dor intensa ou que não melhora com a analgesia oral. Anemia basal não é indicação de transfusão.

1. O que é e como se apresenta

Doença genética autossômica recessiva em que a **hemoglobina S** polimeriza na desoxigenação e deforma a hemácia em foice, causando **hemólise crônica** e **vaso-oclusão** (dor, lesão de órgãos e asplenia funcional). Cerca de 4% dos brasileiros têm o **traço** (HbAS), mais no Norte, no Nordeste e na população negra (PCDT 2024).

Genótipos (PCDT 2024):

GENÓTIPO	GRAVIDADE	COMENTÁRIO
HbSS (anemia falciforme)	Grave	O mais comum; Hb basal de 6 a 9 g/dL
HbSβ ⁰ -talassemia	Grave	Curso semelhante ao SS
HbSC	Moderada	Baço aumentado por mais tempo; retinopatia
HbSβ ⁺ -talassemia	Variável, em geral mais leve	HbA de 1 a 30%
HbSD Punjab	Grave	Como SS no PCDT
HbAS (traço)	Não é doença	Sem anemia; orientação genética da família

Manifestações: infecção é a principal causa de morte na criança (asplenia funcional), com meningite pneumocócica 600 vezes mais frequente, 90% nos 3 primeiros anos (PCDT 2024). A primeira crise costuma ser a **dactilite** (mãos e pés inchados e dolorosos) no lactente. Seguem-se dor, **sequestro esplênico** (desde os 5 meses; raro após 2 anos no SS — MS 2012), síndrome torácica, AVC, priapismo, crise aplástica, litíase biliar, enurese, atraso puberal, retinopatia e osteonecrose.

2. Classificação de gravidade

GRAVIDADE	CRITÉRIOS CLÍNICOS	CONDUTA
● Leve	DF estável em seguimento; dor leve a moderada (1–6) em membros ou dorso, sem febre , sem fator de risco, aceitando líquidos	Casa: hidratação oral, analgésico em horário fixo, calor local; reavaliação no dia seguinte (MS 2012)
● Moderada	Diagnóstico novo no teste do pezinho; Doppler alterado ou condicional ; penicilina, vacinas ou Doppler atrasados; dor moderada que responde à analgesia oral; icterícia maior sem palidez nem febre	Diagnóstico novo: encaminhar com prioridade ao centro de referência e iniciar penicilina; Doppler alterado: hematologista com urgência ; dor: reavaliação em 24 h
● Grave	Febre (axilar $\geq 37,5$ °C); palidez súbita, prostração, baço maior que o habitual ou distensão abdominal; dor torácica, tosse, taquipneia, desconforto respiratório ou SpO₂ em queda; qualquer sinal neurológico; priapismo que não cede; dor intensa (≥ 7) ou sem melhora com a analgesia oral (MS 2012: 8 horas); dor abdominal aguda, lombar ou com articulação edemaciada; vômitos ou desidratação	Pronto-socorro já , avisando o centro de referência; febre: ceftriaxona antes da remoção, se ela demorar; oxigênio para SpO₂ 94–98% ; SAMU 192 se choque, sinal neurológico ou insuficiência respiratória

Fatores de risco que elevam a gravidade

- Genótipo SS ou S β^0 ; **idade < 3 anos**; sepse, sequestro ou síndrome torácica prévios; AVC ou Doppler alterado.
- Penicilina ou vacinas atrasadas; família longe de serviço de urgência; Hb basal muito baixa; dor com febre, sintoma respiratório, letargia, cefaleia ou edema articular (MS 2012).

3. Diagnóstico no consultório

Teste do pezinho (Programa Nacional de Triagem Neonatal): coletado entre o 3º e o 5º dia; o laudo lista as hemoglobinas em ordem de quantidade:

- **FS:** HbSS ou HbS β^0 (às vezes HbS com persistência de HbF); **FSC:** HbSC; **FSA:** HbS β^+ ; **FSD** ou outras variantes: HbSD.
- **FAS:** traço falciforme — não é doença; orientar a família e oferecer estudo dos pais.
- **FA** com Hb Bart's: alfa α -talassemia (ver o documento de talassemias, nesta área).

Confirmação por HPLC ou focalização isoelétrica e estudo da família (PCDT 2024). Sem triagem neonatal: eletroforese diante de anemia hemolítica, dactilite ou crise dolorosa; após transfusão, adiar o teste (AAP 2024).

Em toda consulta: crescimento, palidez e icterícia comparadas ao basal, **baço em centímetros abaixo do rebordo costal**, SpO2 basal, pressão arterial, ronco, enurese, desenvolvimento e escola.

Exames (com o centro de referência): hemograma com reticulócitos em estado estável (**valores basais**); fenotipagem eritrocitária (ABO, Rh, Kell) pelo hemocentro; função renal com EAS e microalbuminúria anual (MS 2012); oftalmologia anual a partir de 10 anos e saúde óssea com vitamina D (PCDT 2024). Na intercorrência, Hb e reticulócitos são comparados ao basal: **Hb > 2 g/dL abaixo do basal com reticulócitos altos e baço maior = sequestro (AAP 2024); com reticulócitos baixos = crise aplástica.**

Diferenciais que não podem passar: osteomielite e artrite séptica × crise vaso-oclusiva; pneumonia × síndrome torácica (na DF, toda pneumonia é tratada como síndrome torácica); abdome agudo e colecistite × crise abdominal; meningite × AVC; ferropenia associada (HbSC).

4. Tratamento e seguimento

Prevenção — papel do pediatra:

- **Penicilina profilática** dos 3 meses aos 5 anos, todos os dias, por idade ou peso (PCDT 2024; tabela); benzatina só se a via oral for impossível; conferir adesão; após 5 anos, só em casos selecionados, pelo hematologista.
- **Vacinas:** calendário SBP e PNI e **esquemas do CRIE** — VPC20, **MenACWY 2 doses + reforço a cada 5 anos**, meningocócica B (rede privada), Hib, **influenza anual**, hepatites A e B, varicela, COVID-19. Vivas permitidas; com hidroxiureia, febre amarela só se neutrófilos > 1.500/mm³ (CRIE, como no site; o PCDT 2024 libera as vivas sem exigir contagem); detalhes em "Vacinação da criança imunocomprometida".
- **Ácido fólico:** só com folato sérico baixo; sem dosagem, esquema do PCDT 2024 (tabela) e orientação alimentar.
- **Ferro:** a anemia da DF não é ferropriva; **sem suplementação universal** — ferro só com ferropenia comprovada (ferritina, ferro ou saturação baixos) ou desnutrição, pelo tempo da correção; transfundidos: avaliar sobrecarga, sem suplementar (PCDT 2024).
- **Hidratação** frequente; evitar frio e esforço extenuante. **Plano escrito** com genótipo, valores basais (Hb, reticulócitos, SpO2, baço) e telefone do centro de referência.

Do especialista (o pediatra cuida da adesão):

- **Hidroxiureia:** reduz dor, síndrome torácica, internações, transfusões e em 40% o risco de óbito (PCDT 2024). **HbSS, HbSβ⁰, HbSβ⁺ grave e HbSD Punjab a partir de 9 meses;** HbSC, HbSD e HbSβ-talassemia a partir de 2 anos (ou 9 meses se dactilite no 1º ano, Hb < 7 g/dL ou leucócitos > 20.000/mm³) (PCDT 2024). Contracepção eficaz na adolescente.

- **Doppler transcraniano anual dos 2 aos 16 anos** (SS e S β^0); velocidade alta indica **transfusão crônica** (PCDT 2024) — ver "AVC na infância".
- **Transfusão** só com indicação (sequestro, crise aplástica, síndrome torácica, AVC, cirurgia, programa crônico), com hemácias fenotipadas e desleucocitadas. **Não transfundir pela Hb basal** (MS 2009); na crise dolorosa, só com queda > 20% da Hb basal (MS 2012).
- Transplante de células-tronco (HLA dos irmãos no SS e S β^0 em hidroxiureia com complicação grave), quelação pelo PCDT de Sobrecarga de Ferro e avaliação cardíaca, renal e oftalmológica (PCDT 2024).

Medicamentos:

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA
Penicilina V oral (profilaxia)	< 3 anos ou até 15 kg: 125 mg ; > 3 anos ou 15–25 kg: 250 mg	12/12 h	Até 5 anos	PCDT 2024 (MS 2012: 125 mg até 2 anos)
Penicilina G benzatina IM (se a via oral for impossível)	Até 10 kg: 300.000 UI ; 10–20 kg: 600.000 UI ; > 20 kg: 1.200.000 UI	A cada 4 semanas	Até 5 anos; retomar a via oral logo que possível	PCDT 2024
Estolato de eritromicina oral (alergia à penicilina)	20 mg/kg/dose (40 mg/kg/dia)	12/12 h	Até 5 anos	PCDT 2024 (MS 2012: 20 mg/kg/dia)
Ácido fólico	Até 1 ano ou 10 kg: 2,5 mg ; a partir de 1 ano ou 10 kg: 5 mg	3 vezes por semana	Contínuo, se indicado	PCDT 2024, sem dosagem de folato disponível
Hidroxiureia	Início 15 mg/kg/dia ; aumentar 5 mg/kg/dia a cada 4 semanas; máx. 35 mg/kg/dia	1 vez ao dia	Indeterminada	PCDT 2024; prescrição pelo hematologista
Dipirona (dor)	15 mg/kg/dose	6/6 h, em horário fixo (máx. 4 doses/dia)	Até 24 h sem dor	Padrão do site; não usar < 3 meses ou < 5 kg (bula); MS 2012: 4/4 h
Paracetamol (dor)	10–15 mg/kg/dose (máx. 75 mg/kg/dia, nunca > 4 g/dia)	4–6 h (máx. 5 doses/dia)	Reavaliar após 48–72 h	Padrão do site
Ibuprofeno (dor, associado)	5–10 mg/kg/dose	6–8 h	Curta	Padrão do site (≥ 6 meses); evitar na desidratação e na dengue; uso curto (rim — SEHOP 2019)
Ceftriaxona IV/IM (febre, antes de remoção demorada)	Sepse, meningite ou púrpura: 100 mg/kg (máx. 4 g) ; sem esses sinais: 50–80 mg/kg	Dose única antes da remoção	Manutenção pelo serviço	Padrão do site (Infectologia)

Febre — conduta no serviço (PCDT 2024): febre é urgência; > **38,2 °C abaixo de 3 anos pode indicar bacteremia**. Hemograma com reticulócitos, urina tipo 1, PCR, hemocultura e

urocultura e radiografia de tórax; líquido se toxemia ou suspeita de infecção do SNC. Sem foco: cobrir pneumococo e Hib — **amoxicilina IV 50–100 mg/kg/dia 8/8 h abaixo de 5 anos; penicilina G cristalina 100.000–250.000 U/kg/dia IV 6/6 h acima de 5 anos**; alternativa **ceftriaxona 50–75 mg/kg/dia IV 12/12 h (máx. 4 g/dia)**. Síndrome torácica: associar macrolídeo; meningite: ceftriaxona 100 mg/kg/dia por no mínimo 10 dias; osteomielite: cobrir *S. aureus* e *Salmonella*, IV por 4–6 semanas.

Dor no hospital: morfina IV 0,05–0,1 mg/kg/dose, monitorizada (SBP 2024, como em "Analgesia e sedação"), com dipirona ou paracetamol e anti-inflamatório; hidratação venosa de 1,5 vez as necessidades hídricas (MS 2012), sem hiper-hidratar; **espirometria de incentivo** contra a síndrome torácica (PCDT 2024).

Não usar: codeína (SBP 2024); tramadol < 12 anos; petidina (NICE CG143); transfusão pela Hb basal; ferro sem deficiência; restrição hídrica.

Escola: relatório com o plano de crise; **garrafa de água e livre acesso ao banheiro**; proteção contra o frio; educação física com pausas; tolerância a faltas. Queda do rendimento pode indicar **infarto cerebral silencioso**: avisar o hematologista (AAP 2024). Atenção ao estigma e ao racismo (PCDT 2024).

Transição: na adolescência o jovem aprende genótipo, medicamentos e sinais de alerta; contracepção (progestágeno preferido), álcool e tabaco; transferência planejada para a equipe de adultos (PCDT 2024; AAP 2024).

5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar

- **Febre (axilar $\geq 37,5$ °C)**, mesmo em bom estado geral.
- **Sequestro esplênico:** palidez súbita, fraqueza, baço maior que o habitual, distensão abdominal, taquicardia.
- **Síndrome torácica aguda:** dor torácica, tosse, febre, taquipneia, desconforto, SpO2 abaixo da basal.
- **AVC:** fraqueza de um lado, fala enrolada, boca torta, convulsão, cefaleia intensa, sonolência — **mesmo que já tenha passado**.
- **Priapismo** que não cede com as medidas caseiras (o PCDT 2024 considera emergência após 2 a 4 horas).
- **Crise aplástica:** palidez e cansaço progressivos com baço habitual, sobretudo após virose (parvovírus B19).
- Dor intensa ou sem melhora com a analgesia oral; dor abdominal, lombar ou articular com edema; vômitos.

Como encaminhar

1. Avisar o **centro de referência** e o destino; enviar o plano com os valores basais.

2. **Oxigênio para manter SpO2 94–98%** na hipoxemia, sintoma respiratório, choque ou sinal neurológico.
3. **Febre com remoção demorada:** 1ª dose de ceftriaxona IV ou IM (tabela); hemocultura só se não atrasar.
4. **Sequestro ou choque:** acesso venoso e cristalóide 10–20 mL/kg se houver má perfusão, reavaliando a cada bolus ("Sepse e choque séptico"); SAMU 192; a transfusão é hospitalar.
5. **Sinal neurológico:** hora do início, glicemia capilar e SAMU 192 para hospital com imagem e hemoterapia ("AVC na infância").
6. **Dor:** analgesia antes de transportar; manter aquecida.

6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família

- "A penicilina é todos os dias até os 5 anos, e as vacinas especiais são feitas no CRIE."
- "Aprenda a palpar o baço da sua criança. Se ele crescer, se a criança ficar muito pálida, mole ou com a barriga inchada, vá ao pronto-socorro na hora."
- "Febre de 37,5 °C ou mais na axila é emergência: vá ao pronto-socorro na hora, com o plano escrito, mesmo que a criança pareça bem."
- "Dor leve: mais água, analgésico no horário e compressa morna. Dor forte, que não melhora, ou com febre, falta de ar, dor no peito ou na barriga: pronto-socorro."
- "Fraqueza de um lado, boca torta, fala enrolada, convulsão ou dor de cabeça muito forte: ligue 192."
- "Ereção dolorosa: urinar, beber água, banho morno; se não passar, pronto-socorro."

7. Comparação com as referências

ITEM	SBP	MINISTÉ- RIO DA SAÚDE	AAP	NICE	AEP	JOHNS HOPKINS	HARVARD	OXFORD / CAM- BRIDGE
Penicilina	Sem posição aberta (DC 2025 restrito a sócios)	3 meses a 5 anos; 125 mg < 3 anos ou 15 kg; benzatina por peso (PCDT 2024)	Aos 2 meses; 250 mg aos 3 anos; até 5 anos	Sem diretriz pediátrica específica	SEHOP 2019: aos 2 meses; 125 mg < 3 anos; até ≥ 5 anos	Sem posição específica localizada	Diária até pelo menos 5 anos	Segue o NICE
Hidroxiureia	Sem posição localizada	SS, Sβ° e Sβ* grave ≥ 9 meses; SC ≥ 2 anos (PCDT 2024)	Oferecer a todo SS e Sβ° aos 9 meses	Sem diretriz específica	SEHOP: SS e Sβ° desde 9 meses	Sem posição específica localizada	Citada, sem idade	Segue o NICE
Doppler transcraniano	Reconhecimento precoce (2017)	Anual, 2–16 anos (PCDT 2024); 2–17 (2012)	Anual, 2–16 anos	Sem diretriz específica	Anual, 2–16 anos	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
Febre	Sem posição localizada	> 38,2 °C < 3 anos sugere bacteremia; amoxicilina IV ou penicilina cristalina (PCDT 2024)	≥ 38–38,5 °C: hemocultura e ceftriaxona	Sepse (NG254), sem critério próprio	≥ 38,5 °C central (≈ 38 axilar)	Sem posição específica localizada	> 38,5 °C: avaliação imediata	Segue o NICE
Dor	Escada da OMS; codeína proscrita (2024)	Dipirona, diclofenaco e codeína em casa (2012)	Casa: AINE e opioide fraco; hospital: opioide IV	CG143: analgesia em 30 min; opioide forte na dor intensa; sem petidina	Paracetamol, ibuprofeno, metamizol; morfina no hospital	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
Ácido fólico e ferro	Sem posição localizada; ferro profilático universal no lactente (2026)	Ácido fólico só com folato baixo; ferro só com ferropenia (PCDT 2024)	Ácido fólico dispensável	—	Ácido fólico não sistemático	—	—	—

Leitura: convergem no diagnóstico neonatal, na penicilina até 5 anos, nas vacinas, na hidroxiureia a partir de 9 meses, no Doppler anual e na febre como urgência. Divergem no **limiar de febre** (AAP 38–38,5 °C; SEHOP e Boston Children's 38,5 °C; PCDT 2024 > 38,2 °C abaixo de 3 anos; site 37,5 °C axilar para ir ao serviço), no **antibiótico** (AAP ceftriaxona; PCDT 2024 amoxicilina IV abaixo de 5 anos e penicilina cristalina acima, ceftriaxona como alternativa), no **ácido fólico** (PCDT 2024 só com folato baixo; SEHOP não sistemático; AAP dispensável), no **ferro** (a SBP 2026 indica profilaxia universal no lactente, sem tratar da DF; o PCDT 2024, específico da DF, só com ferropenia comprovada), nas **vivas com hidroxiureia** (PCDT sem exigir neutrófilos; CRIE > 1.500/mm³ para febre amarela) e na **analgesia domiciliar** (codeína no MS 2012, proscrita pela SBP 2024). O MS 2012, versão anterior, usava penicilina e benzatina por idade, eritromicina 20 mg/kg/dia e internação abaixo de 3 anos com > 38,3 °C com cefuroxima. Sem posição aberta da SBP na maioria dos itens, pela regra SBP → **MS o site segue a SBP na analgesia (sem codeína) e o PCDT 2024 no restante** — penicilina, eritromicina, febre no serviço, ferro, ácido fólico, hidroxiureia, Doppler e transfusão

—, mantendo o encaminhamento com febre axilar $\geq 37,5$ °C e, nas vacinas vivas com hidroxiureia, o critério do CRIE.

PONTOS PRÁTICOS

1. Teste do pezinho com FS, FSC ou FSA: encaminhar com prioridade ao centro de referência e começar a penicilina antes de 4 meses.
2. Febre axilar $\geq 37,5$ °C na DF é : pronto-socorro na hora; ceftriaxona antes de sair se a remoção demorar.
3. Ensine a família a palpar o baço; palidez súbita com baço maior é sequestro.
4. Tosse, dor torácica ou taquipneia é síndrome torácica até prova em contrário: oxigênio para SpO2 94–98% e hospital.
5. Hidroxiureia a partir de 9 meses (SS e S β^0) e Doppler anual dos 2 aos 16 anos.
6. Dor leve em casa com água e dipirona em horário fixo; sem codeína; não transfundir pela Hb basal.

Veja também, nesta Biblioteca: **AVC na infância** (Neurologia); **Infecções no imunocomprometido e dispositivos** e **Osteomielite e artrite séptica** (Infectologia); **Vacinação do imunocomprometido (CRIE)** (Imunizações); **Sepse e choque séptico** e **Analgesia e sedação** (Urgências); **Doenças exantemáticas** (Patologias do consultório); **Simulado ENAMED — Anemia**.

8. Fontes

- Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme (Portaria Conjunta SAES/SECTICS nº 16, de 01/11/2024). gov.br/conitec
- Ministério da Saúde. Doença falciforme — condutas básicas para tratamento, 2012. [PDF](#)
- Ministério da Saúde. Doença falciforme — manual de eventos agudos, 2009. [PDF](#)
- SBP, Departamento de Hematologia e Hemoterapia. Documentos científicos (Vacinação na doença falciforme, 2025; Doença cerebrovascular na doença falciforme, 2017 — restritos a sócios). sbp.com.br; [apresentação de 2017](#)
- AAP, Section on Hematology/Oncology. Yates AM et al. Health Supervision for Children and Adolescents With Sickle Cell Disease — Clinical Report. Pediatrics, 2024;154(2):e2024066842. publications.aap.org
- NICE. Sickle cell disease — managing acute painful episodes in hospital (CG143), 2012. nice.org.uk

- SEHOP (AEP). Cela E et al. Enfermedad de células falciformes — Guía de práctica clínica SEHOP, 2019. [PDF](#)
- Boston Children's Hospital (Harvard Medical School). Sickle cell disease. childrenshospital.org

Dr. José Roberto Stefani

Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076 · Professor do Centro Universitário Max Planck

Rua das Orquídeas, 667 — Sala 203 — Medical Tower Office Premium — Indaiatuba/SP
(19) 99114-9114 · pediatra.stefani@gmail.com · www.neonatologia.com.br

Conteúdo de caráter educativo, sem substituir a avaliação médica individual. Critérios, doses e condutas são referência e devem ser confirmados em protocolo/bula atualizados, individualizados e conduzidos sob especialista.