Revista Multidisciplinar do Nordeste Mineiro, v1. 2020/01
ISSN 2178-6925

ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM AO PORTADOR DA ANEMIA FALCIFORME

NURSING ASSISTANCE FOR FALCIFORM ANEMIA PATIENTS

Mayra Nunes de Jesus
Enfermeira, Graduada pela Faculdade Presidente Antônio Carlos de Teófilo Otoni/MG, Brasil

Teresa Alves Lacerda
Docente pela Faculdade Presidente Antônio Carlos de Teófilo Otoni/MG, Brasil

Daniel de Matos Rodrigues
Graduado em Jornalismo, Docente pela Faculdade Presidente Antônio Carlos de Teófilo Otoni/MG, pós graduado em Docência do Ensino Superior, Mestrando em Tecnologia, Ambiente e Socidade, Brasil
E-mail: danielsmatos@bol.com.br

Martha Honorato da Silva
Enfermeira, Docente e Coordenadora pela Faculdade Presidente Antônio Carlos de Teófilo Otoni/MG, especialista em Programa de Saúde da Família, Urgência e Emergência, Brasil
E-mail: marthahonorato@gmail.com

Maria Paula Théresé Jardim Timo
Graduanda pela Faculdade Presidente Antônio Carlos de Teófilo Otoni/MG, Brasil
E-mail: mariapaulajardimtimo@yahoo.com.br

Resumo

A doença falciforme é caracterizada pela predominância do gene da hemoglobina S (HbAS) a qual se origina prevalentemente da África e foi introduzida no Brasil pela imigração forçada de africanos. Através da miscigenação, houve o favorecimento de sua dispersão. É uma doença hereditária, inflamatória crônica, permeada de episódios agudos e grandes complicações que alteram a qualidade de vida do

portador, tratável, mas incurável, com altas taxas de morbidade e mortalidade. Descrever a assistência de enfermagem ao portador da anemia falciforme. Foram realizadas consultas em fontes bibliográficas e para obter um referencial mais rico sobre o tema pesquisado, também foram utilizadas revistas científicas e livros que abordam o tema bem como as novas tecnologias de acesso à informação por intermédio da internet em páginas oficiais e de fontes científicas. Estudos apontam que a dor é uma constante nos pacientes que apresentam a anemia falciforme, crises álgicas ocorrem inesperadamente e o enfermeiro pode atuar como educador para o paciente e sua família, orientando-os a se tornarem capazes no manejo das intervenções prescritas. A absorção de conhecimentos acerca da doença falciforme pelos profissionais de enfermagem é de suma importância para orientação e assistência ao paciente acometido dessa enfermidade e também à famíliaIncluir o resumo.

Palavras-chave: Anemia Falciforme; Manifestações Clínicas; Assistência de Enfermagem; Traço Falcêmico

Abstract

Sickle cell disease is characterized by the predominance of the hemoglobin S (HbAS) gene, which originates predominantly from Africa and was introduced in Brazil by forced immigration from Africans. Through miscegenation, their dispersion was favored. It is a hereditary, chronic inflammatory disease, permeated by acute episodes and major complications that alter the patient's quality of life. It is a treatable disease, but incurable, with high rates of morbidity and mortality. To describe nursing care for patients with sickle cell anemia. Consultations were carried out in bibliographic sources and to obtain a richer reference on the researched topic, scientific journals and books that address the topic were also used, as well as new technologies for accessing information through the internet on official and source pages. scientific. Studies indicate that pain is a constant in patients who present with sickle cell anemia, pain crises occur unexpectedly and the nurse can act as an educator for the patient and his family, guiding them to become capable in handling the prescribed interventions. The absorption of knowledge about sickle cell disease by nursing professionals is of paramount importance for guidance and assistance to the patient affected by this disease and also to the family.

Keywords: Sickle Cell Anemia; Clinical Manifestations; Nursing Care; Sickle cell trait.Incluir o resumo em inglês.

1. Introdução

Este trabalho apresenta uma pesquisa sobre a doença falciforme como uma doença mais comum entre as hemoglobinopatias, se constituindo uma das principais e mais frequentes doenças genéticas que acometem os seres humanos e é mais comum na população afrodescendente.

É uma “doença hematológica hereditária mais frequente no Brasil, atingindo expressiva parcela da população em diferentes países. No Brasil, estima-se a ocorrência de 3.500 casos novos ao ano.” (HSIEN, CARVALHAES e BRAGA, 2012).

Os autores acrescentam que essa doença é caracterizada por várias complicações, entre elas, destacam-se as crises dolorosas e episódios agudos de vaso-oclusão que pode afetar quase todos os órgãos e sistemas, reduzindo assim a expectativa de vida desses pacientes e determinando expressiva morbidade.

A alteração do formato dos glóbulos vermelhos (em forma de foice) dificultam a circulação, resultando em obstrução do fluxo sanguíneo capilar, como também a própria destruição precoce, acarretando graves manifestações clínicas. (DI NUZZO e FONSECA, 2004).

Em relação à reação da família diante do diagnóstico de doença falciforme, Guimarães, Miranda e Tavares (2009) relatam que é um choque para a família e desencadeia uma crise de adaptação. Assim, as questões relacionadas ao enfrentamento da situação são importantes e devem ser exploradas para que a família possa ser compreendida em suas reais necessidades.

Nesse sentido, vale enfatizar a importância da atuação do profissional de enfermagem no acompanhamento, assistência à família e ao paciente de doença falciforme, desde a definição do diagnóstico ao tratamento das complicações decorrentes da doença.

Para isso, é importante destacar o que Kikuchi (2007) reflete sobre os profissionais da enfermagem que exercem papel relevante na longevidade e qualidade de vida das pessoas com doença falciforme. “ É importante que absorvam novos aprendizados, enfatizando o lado biológico, social, educacional e as práticas cidadãs, com a finalidade de oferecer uma atuação de enfermagem qualificada aos familiares e pessoas acometidas dessa doença.”

Enfim, é importante que o profissional de enfermagem esteja devidamente informado das características da anemia falciforme para identificação e acompanhamento e assistência ao portador e à família no decorrer da

doença.Desde a definição do diagnóstico através da Triagem Neonatal é imprescindível o acompanhamento do enfermeiro na orientação à família quanto às caraterísticas da doença, complicações e tratamento.

Por este motivo, percebendo os fatores relacionados à anemia falciforme em alta morbimortalidade e um crescimento cada vez maior no país devido a miscigenação do nosso povo, um alto índice de complicações e ainda o fato de o profissional estar sujeito a ter que lidar com a situação de acompanhar e assistir ao portador de doença falciforme, este trabalho expõe as características da doença, complicações decorrentes e a atuação correta do enfermeiro com a finalidade de oferecer uma assistência qualificada aos pacientes com anemia falciforme.

Diante da complexidade dessa doença este trabalho propõe mostrar a importância da existência da enfermagem para os pacientes falcêmicos no acompanhamento, nas orientações e no apoio.

2. Revisão de Literatura

Ruiz (2007) apresenta um relato histórico sobre a anemia falciforme conforme a descrição de Herrick, um estudante da Universidade das Índias Ocidentais, proveniente de Granada, na América Central, que observou no microscópio o aspecto anômalo e alongado das hemácias, em 1910.

Ruiz (2007) ainda explica que a introdução da hemoglobina S, responsável pela anemia falciforme no Brasil, deu-se através do tráfico de escravos de inúmeras tribos africanas, o qual se iniciou em 1550 e foi suspenso oficialmente em 1850, proibindo o trabalho escravo na indústria da cana-de-açúcar e, posteriormente, para a lavra do ouro e extração de metais preciosos em Minas Gerais.

A anemia falciforme é uma doença hereditária monogênica mais comum do Brasil, ocorrendo, predominantemente, entre afrodescendentes. (CANÇADO e JESUS, 2007).

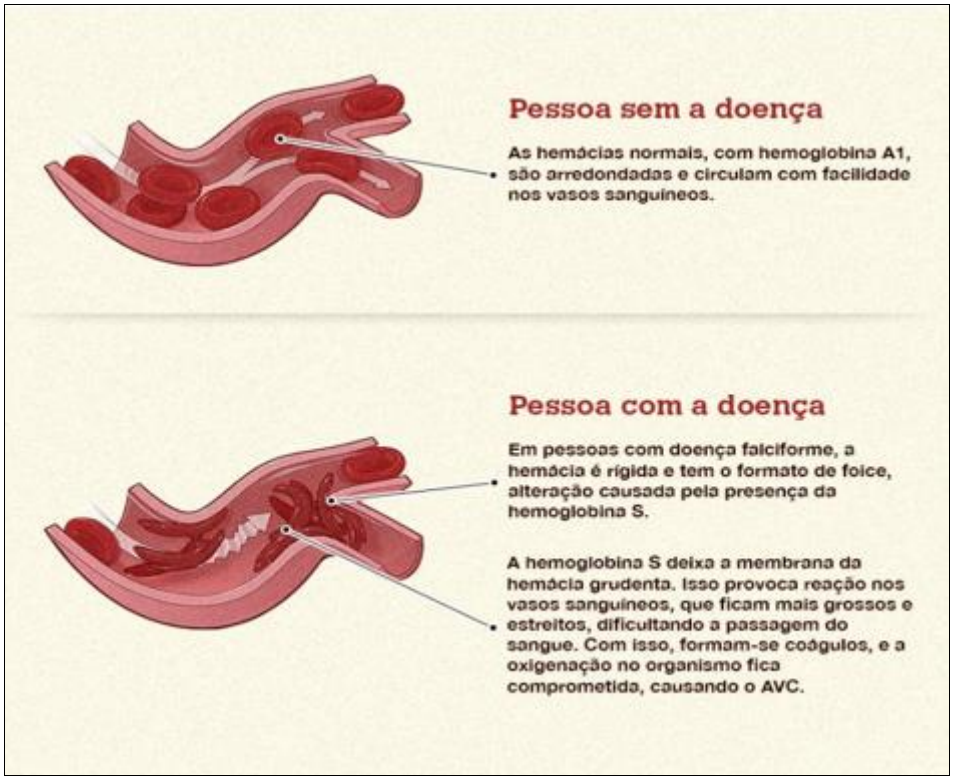
Laguardia (2006) comenta que em relação ao conhecimento biomédico contemporâneo, a anemia falciforme é caracterizada como uma doença hereditária monogênica, cuja causa é a mutação do gene da globina beta da hemoglobina, que origina uma hemoglobina anormal, a hemoglobina S (HbS), que substitui a

hemoglobina A (HbA) nos indivíduos afetados e modifica a estrutura físico-química da molécula da hemoglobina no estado desoxigenado.

As moléculas de HbS ao serem desoxigenadas são organizadas em longos polímeros de filamentos duplos, que se associam em feixes rodeados de seis filamentos duplos de polímeros. Esses feixes de "cristais" dentro das hemácias são determinantes das deformações das células. Feixes de polímeros organizados paralelamente provocam uma deformação mais conhecida, dando à hemácia uma forma alongada conhecida por "hemácia em foice" (ZAGO; PINTO, *et al* Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos, RBHH 3 – 2007 , ref 051 – 07, p. 65)

As células falciformes conforme Félix, Souza e Ribeiro (2010) têm sobrevida muito curta, de 16 a 20 dias, em comparação à sobrevida do eritrócito normal que tem 120 dias. Em virtude da baixa tensão de oxigênio, ocorre a polimerização da HbS, que transforma no clássico formato do eritrócito de bicôncavo para a de uma foice. Após ser repetidamente submetida à afoiçamentos na microcirculação, a célula pode perder a capacidade de retornar à sua forma discoide bicôncava normal.

FIGURA 1 – Demonstração ilustrativa da circulação das hemácias nos vasos sanguíneos da pessoa sem a doença e da pessoa com a doença falciforme.



Fonte: Brasil 247

Em relação ao fluxo das hemácias da pessoa sem a doença e da pessoa com a anemia falciforme, Di Nuzzo e Fonseca (2004) reafirmam que os glóbulos vermelhos em forma de foice não circulam adequadamente na microcirculação, resultando tanto em obstrução do fluxo sanguíneo capilar como também sua própria destruição precoce. Este mecanismo fisiopatológico acarreta graves manifestações clínicas, com maior frequência após os 3 meses de idade.

Aspectos fisiopatológicos da Anemia Falciforme

Guimarães, Miranda e Tavares (2009) afirmam que a alteração molecular primária na anemia falciforme tem a seguinte representação:

> Em substituição de uma base no códon 6 do gene da globina beta, com a substituição de uma adenina por timina (GAG → GTG). Esta mutação resulta na permuta do resíduo glutamil

> pelo valil (□6Glu →Val) provocando a polimerização das moléculas dessa hemoglobina anormal (HbS) quando desoxigenadas. (GUIMARÃES, MIRANDA e TAVARES, 2009, p.10)

Ressalta-se que quando a porcentagem de saturação de oxigênio da hemoglobina diminui, essas moléculas podem sofrer polimerização, com falcização das hemácias, ocasionando encurtamento da vida média dos glóbulos vermelhos, fenômenos de oclusão vascular, episódios de dor e lesão de órgãos (LAGUARDIA, 2006).

A falcização das hemácias causa anemia hemolítica crônica e é responsável pela obstrução de vasos sanguíneos, causando crises de dor, enfartamento e necrose em diversos órgãos, como ossos e articulações, baço, pulmões, rins e outros. Entende-se com isso que a anemia falciforme é uma doença crônica, incurável, embora tratável, e que geralmente traz alto grau de sofrimento aos seus portadores, que merecem atenção especial do ponto de vista médico, genético e psicossocial. (SILVA, RAMALHO, CASSORLA, 1993).

O encurtamento da vida média dos eritrócitos tem como consequência a anemia hemolítica, e na oclusão da microcirculação com isquemia e o infarto tecidual, ocasionando uma lesão orgânica crônica e crises dolorosas agudas, se constituindo as manifestações mais típicas das doenças falciformes. (GUIMARÃES, MIRANDA e TAVARES, 2009).

A anemia falciforme é, portanto, analisada pelos autores Martins, Souza e Silveira (2010) como uma doença inflamatória crônica permeada de episódios agudos que pode levar a elevadas morbidade e mortalidade.

Os autores afirmam que as manifestações clínicas dessa doença alteram a qualidade de vida do portador, acarretando dificuldades no trabalho, estudo e lazer, além de repercussões psicológicas como a baixa autoestima.

A transmissão do gene afetado para a criança acontece quando os pais são portadores assintomáticos de um único gene afetado (heterozigotos), produzindo HbA e HbS (AS). Assim que a criança recebe o gene anormal em dose dupla (homozigoto SS), essa situação caracteriza a anemia falciforme. (LAGUARDIA, 2006).

Conforme este autor:

> [...] O gene da HbS pode combinar-se com outras anormalidades hereditárias das hemoglobinas, como hemoglobina C (HbC), hemoglobina D (HbD) e beta-talassemia, entre outras, gerando combinações que também são sintomáticas, denominadas, respectivamente, hemoglobinopatia SC, hemoblobinopatia SD e S/beta-talassemia. No conjunto, todas essas formas sintomáticas do gene da HbS, em homozigose ou em combinação, são conhecidas como doenças falciformes. (LAGUARDIA, 2006, p. 246).

A doença falciforme conforme Félix, Souza e Ribeiro (2010) é uma enfermidade genética frequente nos seres humanos e de grande prevalência no Brasil. Esses autores explicam que há uma alteração presente na hemoglobina e que pode se classificar essa hemoglobinopatia em formas clínicas distintas: forma homozigótica SS, que é a anemia falciforme (HbSS), e as formas heterozigóticas, representadas pelas associações de HbS com outras variantes de hemoglobinas.

Diagnóstico da doença falciforme

Braga (2007) afirma sobre a inexistência de tratamento específico para a anemia falciforme. A melhora da sobrevida e da qualidade de vida desses pacientes se baseia em medidas gerais e preventivas.

Nos estudos relacionados à mortalidade causada pela anemia falciforme realizados por Alves (1996, *apud* BRAGA, 2007) em nosso país, observou-se que 78% das mortes devido a essa doença, ocorreram até os 29 anos de idade e, destes, 37,5% concentravam-se nos menores de 9 anos, confirmando a elevada letalidade da doença.

A Triagem Neonatal é a maneira mais eficiente e efetiva para reduzir a morbimortalidade da doença falciforme, conforme Braga (2007). Essa prática foi demonstrada por países como os Estados Unidos e a Jamaica. Isso porque “o

diagnóstico precoce permite a inserção do paciente em programas de saúde multidisciplinares, com a utilização de cuidados preventivos e orientação aos pais, proporcionando melhora na qualidade e sobrevida desses pacientes." (MANUAL DE DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DE DOENÇAS FALCIFORMES, 2001; SERJEANT, 1999, *apud* BRAGA, 2007, p. 233).

Os estudos comprovam que a Triagem Neonatal é um recurso importantíssimo para que a anemia falciforme seja detectada. Apesar disso, Ferraz e Murão (2007) fazem uma reflexão acerca da complexidade do diagnóstico das hemoglobinopatias. Isso se deve a vários fatores como, por exemplo, é preciso considerar, além dos dados clínicos e herança genética, a idade da criança por ocasião da coleta e condições de armazenamento da amostra, entre outras.

No Brasil, no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) conforme Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes (2001) já estão incluídas as hemoglobinopatias, conforme a Portaria nº 822/01 do Ministério da Saúde, permitindo assim, o diagnóstico já ao nascimento. De acordo com Mendonça *et al (*2009), a Triagem Neonatal, conhecida como "teste do pezinho" é a forma de diagnosticar precocemente a doença falciforme, que habitualmente não apresenta sintomas no período neonatal e assim intervir no seu curso natural. Os autores ainda afirmam que a amostragem de sangue para o teste seja colhida preferencialmente entre 48 horas até o sétimo dia após o nascimento, podendo aceitar até o 30º dia. Assim, o diagnóstico precoce da anemia falciforme permite o acompanhamento dos pacientes antes das manifestações clínicas e sintomatologia e, com isso, a prevenção das complicações e sequelas.

Vale acrescentar que Ferraz e Murao (2007) afirmam que o recém-nascido com doença falciforme é, geralmente, assintomático devido ao efeito protetor da hemoglobina fetal, que, neste período da vida, representa cerca de 80% do total da hemoglobina. Este é o motivo pelo qual os testes de falcização (pesquisa de drepanócitos) e os testes de solubilidade não se aplicam durante os primeiros meses de vida. Daí a importância do emprego de duas técnicas diferentes para a determinação do perfil hemoglobínico na primeira amostra da triagem.

A triagem neonatal é feita através de amostras de sangue que são coletadas e enviadas para um centro especializado para fazer a verificação de possível existência de alguma doença naquele paciente. Esse centro especializado é

chamado de Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD) e foi credenciado pelo Ministério da Saúde em 2001 como o único serviço de referência em Triagem Neonatal em Minas Gerais. (CEHMOB-MG, 2007).

Em Minas Gerais, a incidência do traço falciforme é de 3,3%, e a da doença falciforme é de, aproximadamente, 1:1.400 recém-nascidos triados, tendo como base o Programa Estadual de Triagem Neonatal (PETN-MG), que implantou a triagem para hemoglobinopatias em março de 1998. O PETN-MG abrange todos os municípios do estado, e sua cobertura é de 94% dos recém-nascidos vivos. (FERNANDES *et al*, 2010)

Para um melhor entendimento sobre a forma da realização da triagem neonatal, Ferraz e Murao (2007) explicam que para a realização do teste são utilizadas amostras coletadas de sangue fresco de cordão umbilical ou amostras de sangue seco em papel-filtro, que são coletadas do calcanhar do recém-nascido, seguindo os critérios já estabelecidos para a triagem neonatal das demais doenças triadas na fase I do PNTN.

Os autores ainda afirmam que, apesar desses métodos de triagem apresentar excelente sensibilidade e especificidade, pode haver fatores que interferem com o resultado, tais como: "prematuridade extrema, transfusão sanguínea anteriormente à coleta de sangue troca de amostras, erros de identificação ou na digitação de resultados etc." (FERRAZ e MURAO, 2007, p. 219). Para isso deve estar atento para as condicionalidades, tais como: a coleta das amostras deve ser feita sempre antes de qualquer transfusão sanguínea e questionada a realização de transfusão intrauterina.

Essas informações facilitam a interpretação dos resultados e, diante da ocorrência de transfusão prévia, uma nova amostra deve ser solicitada três meses após a transfusão.

Traço falciforme

É preciso evidenciar a diferenciação entre o traço e a doença falciforme. Para isso, vale expor a explicação dada por autores que pesquisaram o assunto. Guedes e Diniz (2007) afirmam que o traço falciforme não se confunde com a anemia falciforme: "o traço não é uma doença, apenas indica a presença da

‘hemoglobina S’ em combinação com a ‘hemoglobina A’, o que resulta na ‘hemoglobina do tipo AS’. (LOBO *et al*, 2003; ROCHA, 2004, *apud* GUEDES e DINIZ, 2007, p. 502).

Guedes e Diniz (2007) ainda informam que um casal com traço falciforme tem 25% de chances de ter um filho com anemia falciforme. Afirmam também que no Brasil, o traço falciforme é uma das características genéticas mais prevalentes na população.

Ainda reafirmando o exposto por Guedes e Diniz (2007), o traço falciforme – heterozigose para o gene da hemoglobina S – é uma condição relativamente comum e clinicamente benigna. É uma situação em que o indivíduo herda de um dos pais o gene para a hemoglobina A e do outro o gene para a hemoglobina S. O gene da HbS está presente nos vários continentes, com uma taxa mais elevada nos países da África equatorial, Arábia, Índia, Israel, Turquia, Grécia e Itália. Nesses países, a prevalência pode chegar a até 50% em algumas regiões. No Brasil, a frequência do traço falciforme varia de 2% a 8%, conforme a intensidade da população negra em cada região. (MURAO e FERRAZ, 2007).

Sobre essa frequência do traço e anemia falciformes na população, Diniz e Guedes (2007) ainda informam que, embora presente em pessoas com diferentes cores, há uma prevalência maior dessa característica entre a população preta e parda no país, o que representa um recorte também de classe para a doença (conforme ZAGO, 2001; FRY, 2005, *apud* DINIZ e GUEDES, 2007), relembrando que os pretos e pardos estão dentre os grupos mais pobres da população.

Os autores Murao e Ferraz (2007) ressaltam que os portadores do traço falciforme de maneira geral são assintomáticos, não apresentando nenhuma anormalidade física, cuja expectativa de vida é semelhante ao da população geral. Seus achados hematológicos são normais, sem anemia, com níveis de hemoglobina variando de 13 a 15 g/dL e VCM de 80 a 90 fL. A sobrevida das hemácias é normal, portanto, a única alteração é a presença da hemoglobina S em heterozigose com a hemoglobina A (HbAS), sendo a concentração de HbA maior do que a de HbS.

Em contrapartida, Diniz e Guedes (2007) afirmam que existem numerosos relatos de anormalidades associadas ao traço falciforme, com a ressalva que estudos populacionais e outros estudos controlados não revelaram aumento da

mortalidade no heterozigoto AS e nem a existência de causas específicas de mortalidade decorrentes exclusivamente do traço falciforme.

Sinais e sintomas da anemia falciforme

A tabela abaixo apresenta as principais manifestações clínicas da doença falciforme:

TABELA 1 - Manifestações clínicas da doença falciforme

Vaso-oclusão
Necrose avascular da medula óssea (crises álgicas/síndrome mão pé/necrose da cabeça do fêmur)
Filtração esplênica alterada (aumento do risco de infecções por germes encapsulados)
Fibrose esplênica progressiva
Osteomielite
Síndrome torácica aguda
Vasculopatia cutânea (úlceras crônicas)
Priapismo
Retinopatias proliferativas
Acidente vascular encefálico
Acometimento renal (tubulopatia/insuficiência renal crônica)
Sequestro de glóbulos vermelhos (agudo ou crônico)
Crescimento e desenvolvimento puberal atrasados
Hemólise
Anemia (Hb entre 6 e 9 g/100 ml)
Hiperbilirrubinemia, icterícia e pigmento biliar
Expansão da medula óssea
Crise de aplasia induzida pelo parvovírus humano B19

Fonte: DI NUZZO e FONSECA, 2004, p. 348. Adaptada da obra de GÓMEZ-CHIARI *et al,* 2003; COSTA, 2001; INÍGUEZ *et al*, 2003.

Conforme Martins, Souza e Silveira (2010), a crise dolorosa é uma das manifestações mais características da anemia falciforme. O afoiçamento das hemácias é a causa da obstrução da microcirculação, cujo resultado é a dor. A presença da febre pode ser uma manifestação secundária ao episódio doloroso, provavelmente como resultado da isquemia tecidual e liberação de pirógenos endógenos, nem sempre traduzindo presença de infecção.

Os autores citam o sequestro esplênico como uma complicação grave da anemia falciforme, com queda rápida e progressiva da hemoglobina e, muitas vezes pode evoluir ao choque hipovolêmico fatal se não tratado rapidamente.

A crise de sequestro esplênico consiste em uma retenção de grande volume de sangue dentro do baço, de forma repentina e abrupta e pode estar ou não associada com alguma infecção. É um quadro agudo extremamente grave e a criança deve ser levada imediatamente para a emergência. Os sintomas são palidez intensa com anemia aguda, prostração e aumento do abdômen. (KIKUCHI, 2007)

As crianças com anemia falciforme conforme Souza *et al* (2008), têm o metabolismo muito acelerado em função da hemólise crônica, da anemia e de fenômenos vaso-oclusivos. Mesmo em períodos sem crises ou complicações, as necessidades de proteína, energia e minerais são elevadas. Além disso:

> Vários fatores influenciam no déficit de crescimento, tais como as disfunções endócrinas, o baixo consumo alimentar, os requerimentos energéticos aumentados e a baixa condição socioeconômica. Por essas razões, os pacientes tendem a ser desnutridos e a ter frequentemente déficit de estatura, de peso e de maturação esquelética. (SOUZA *et al,* 2008, p. 401)

Kikuchi (2007) reafirma o exposto por Souza *et al* (2008) sobre a anemia crônica das pessoas com doenças falciformes por causa da destruição precoce dos glóbulos vermelhos – anemia hemolítica. A simples suplementação com ferro não corrige a anemia dos doentes falciformes. Não existe também alimentação milagrosa e, sim, alimentação equilibrada. Neste caso, a família deve estar ciente que anemia é apenas um dos sinais da doença.

A autora afirma que os pacientes com doença falciforme são mais suscetíveis às infecções, como: pneumonias, meningite, osteomielite e septicemia. A infecção em doente falciforme requer vigilância por parte da equipe de enfermagem, pois pode haver o desenvolvimento de uma septicemia em menos de 24 horas. (NUZZO, FONSECA, 2004)

Martins, Souza e Silveira (2010) afirmam que outra dificuldade enfrentada pelos portadores de anemia falciforme é a propensão ao desenvolvimento de

cálculos biliares. Citam também o acidente vascular cerebral como uma das mais graves complicações da doença falciforme. Necrose de cabeça de fêmur, artrite séptica, osteomielite e infarto ósseo são também complicações osteoarticulares encontradas em pacientes relatados pelos autores em seus estudos. Essas complicações são resultantes da vaso-oclusão e progressiva degeneração dos vasos sanguíneos ósseos, sendo que a osteonecrose da cabeça femoral incide em 10% a 30% da população falcêmica.

Há frequência de úlceras de membros inferiores em adultos com anemia falciforme e podem ser espontâneas ou resultado de traumatismo. (MARTINS, SOUZA e SILVEIRA, 2010).

Vale também informar a ocorrência comum da dactilite ou síndrome mão e pé, como o primeiro sinal da doença em menores de um ano. “É uma inflamação aguda dos tecidos que revestem os ossos dos punhos e tornozelos, dedos e artelhos, que ficam edemaciados e não depressíveis ao toque.” (KIKUCHI, 2007, p. 335).

Os autores citam também o priapismo - uma ereção peniana prolongada e dolorosa não acompanhada de estímulo sexual. Acomete de 20% a 38% dos falcêmicos e é responsável por alto índice de impotência. Kikuchi (2007) informa que a região poderá estar edemaciada e extremamente dolorosa. Trata-se de uma intercorrência que interfere na autoimagem e na segurança emocional por ser uma situação muito constrangedora, isso em decorrência dos códigos morais, sociais e educacionais que envolvem a sexualidade. Por este motivo, a equipe de atendimento deve manter uma postura profissional e ética, evitando atitudes que gerem constrangimentos.

As complicações oculares diversas acometem os doentes falciformes devido aos processos vaso-oclusivos na circulação dos olhos. Processos na parte interna dos olhos também podem ocorrer, apesar de não serem percebidas externamente, formando cicatrizes, manchas, estrias, comprometendo a saúde ocular com perdas gradativas da visão. A retinopatia falciforme proliferativa pode causar cegueira. (KIKUCHI, 2007).

A autora acrescenta que, devido a complicação causada pela doença falciforme, alguns pacientes podem entrar em regime de transfusão de sangue crônica, cuja consequência é o aumento dos níveis de ferro no organismo e isto

poderá se tornar perigoso porque haverá acúmulo nas células de órgãos, tais como fígado, coração e rins. A eliminação do ferro é possível através de uma droga quelante de ferro conhecida como mesilato de deferoxamina.

Conhecer os sintomas dessa doença e complicações decorrentes da mesma é importante para a busca de ações transformadoras em sua intencionalidade de contribuir para a assistência aos pacientes acometidos da doença falciforme, bem como contribuir para a atenção qualificada dos profissionais de enfermagem na atenção básica a esses pacientes.

ASSISTÊNCIA DA ENFERMAGEM

Carvalho (2003) sobre a enfermagem reflete que essa função se consubstancia como arte na prática de cuidar e, portanto, essa arte se resume à prestação de cuidados específicos às pessoas, às famílias e aos grupos humanos. Enfim, os cuidados da enfermagem têm como resultado um empreendimento social seja no plano individual ou no coletivo. “A prática da enfermagem é expressiva de uma classe, ou categoria profissional, reconhecida e legalmente habilitada.” (p. 670)

Em relação à atuação do enfermeiro na assistência ao portador de doença falciforme, é importante destacar, conforme demonstrado neste trabalho de pesquisa, as muitas complicações decorrentes dessa doença. O acompanhamento do profissional de enfermagem é de suma importância para o paciente.

Os estudos apontam que a dor é uma constante nos pacientes que apresentam a anemia falciforme. Lobo, Marra e Silva (2007) afirmam que “a dor é o resultado da obstrução da microcirculação causada pelo afoiçamento das hemácias.” (p. 247). Este é o mais dramático quadro da doença, pois as crises álgicas ocorrem inesperadamente, causando impacto na qualidade de vida do paciente.

Silva e Marques (2007) se referem à intervenção do enfermeiro na dor do paciente e também o papel deste profissional no controle da dor.

> O enfermeiro ajuda a aliviar a dor administrando as intervenções que aliviam a dor (incluindo tanto o caminho farmacológico quanto o não farmacológico), avaliando a

> eficácia dessas intervenções, monitorizando os efeitos adversos e servindo como defensor do paciente quando as prescrições são ineficazes no alívio da dor. (SILVA e MARQUES, 2007, p. 328).

Os autores ressaltam que o enfermeiro pode atuar como educador para o paciente e sua família, orientando-os a se tornarem capazes no manejo das intervenções prescritas.

Smeltzer e Bare (1998, *apud* SILVA e MARQUES, 2007) afirmam que aliviar a dor é uma das principais metas, na anemia falciforme. Frente a isso, questiona-se sobre quais ações e intervenções podem ser realizadas pela equipe de enfermagem com a finalidade de minimizar a dor em pacientes portadores de anemia falciforme.
Silva e Marques (2007) refletem que analisando por este lado, é imprescindível que a atuação do profissional de enfermagem necessita de conhecimento fisiológico do processo da dor para atuar bem durante as crises álgicas. Ele tem de estar apto a não somente atuar durante as crises, deve também educar o paciente de modo a evitar que as crises de dor ocorram, orientando-os a como evitar e perceber esses sinais. A enfermeira passa mais tempo com o paciente com dor do que qualquer outro profissional da saúde e tem a oportunidade de ajudar a aliviá-la, assim como seus efeitos nocivos. (Conforme SMELTZER e BARE, 1998).

É inegável a importância da enfermagem nas unidades de atenção básica diante das implicações decorrentes de enfermidades como também na assistência aos doentes e aos familiares quanto à enfermidade e dando sustentação à parte subjetiva do diagnóstico, como: culpa, raiva, medo, depressão e outros sentimentos que permeiam a vida dos familiares, em particular, a da mãe da criança com doença falciforme. (KIKUCHI, 2007).

A autora ainda acrescenta que é fundamental destacar que os profissionais da enfermagem são agentes políticos de transformação social, exercendo papel relevante na longevidade e qualidade de vida das pessoas com doença falciforme. Neste sentido, a absorção de novos aprendizados é fazer interface entre o biológico, social, educacional e as práticas cidadãs, visando prestar atenção de enfermagem qualificada aos familiares e pessoas com doença falciforme.

Rodrigues, Araújo e Melo (2010) ainda sobre a atuação da enfermagem, afirmam que este profissional se responsabiliza, por meio do cuidado, pelo conforto, acolhimento e bem-estar dos pacientes, seja prestando o cuidado, seja coordenando outros setores para a prestação da assistência ou promovendo a autonomia dos pacientes pela educação em saúde.

Em relação ao esse cuidado com os pacientes, é imprescindível que haja um vínculo entre o paciente e sua família com o enfermeiro.

O enfermeiro possui uma responsabilidade enorme no acompanhamento ao paciente com anemia falciforme desde o processo de identificação da doença. Por ocasião da Triagem Neonatal é sua a função de orientação familiar, coleta precisa dos dados familiares, coleta do exame, acondicionamento adequado e envio seguro ao laboratório de referência. Mas o seu compromisso ético não acaba por aí, é importante realizar a reconvocação dos afetados para novo exame, caso haja a necessidade, uma busca ativa intrafamiliar, orientação sobre a enfermidade e possibilidades de reincidência familiar. (KIKUCHI, 2007).

Por este motivo, vale enfatizar a importância da atuação de qualidade do profissional de enfermagem no acompanhamento ao paciente com doença falciforme, pois:

> Na atenção básica exerce um importante papel no pré-natal, orientando as mulheres na compreensão das doenças detectadas por meio do ‘teste do pezinho’ e sobre a importância do tratamento precoce em caso de resultado positivo para doença falciforme ou outras detectadas pelo teste. É importante reforçar que a mãe deve retornar ao posto de saúde com o bebê na primeira semana de vida para realizar o "teste do pezinho", caso a coleta para exame não tenha ocorrido na maternidade,
> além de receber vacinas e matricular no programa de atenção à saúde da criança. (KIKUCHI, 2007, p. 333)

É de perceber que a equipe de enfermagem precisa estar adequadamente orientada e informada a respeito da doença falciforme para que, tanto o paciente

quanto a família se sintam bem acompanhados e assistidos. O seu papel é importantíssimo no acolhimento à família, principalmente à mãe, conforme exposto por Kikuchi (2007), para amenizar o impacto do diagnóstico, o sentimento de culpa e a importância de aderir ao tratamento e orientações de enfermagem.

DISCUSSÃO

Este trabalho aborda um assunto relacionado à doença falciforme, que, embora tratável, ainda é incurável. (RODRIGUES, ARAÚJO e MELO, 2010). Conforme os estudos realizados, a doença falciforme é hereditária e prevalente principalmente na população afrodescendentes e que atinge as hemoglobinas.

O tratamento precoce após a comprovação do diagnóstico aumenta a sobrevivência das crianças afetadas e melhora a qualidade de vida das mesmas, sem a possibilidade de cura clínica. Estas crianças deverão ser acompanhadas ao longo da vida através de um tratamento por meio de uma equipe multiprofissional especializada. As avaliações devem ser realizadas periodicamente e a atenção deve ser constante para detectar as possíveis complicações decorrentes da doença.

Laguardia (2006) comenta que a anemia falciforme é caracterizada como uma doença hereditária monogênica, causada pela mutação do gene da globina beta da hemoglobina, que origina uma hemoglobina anormal, a hemoglobina S (HbS), que substitui a hemoglobina A (HbA) nos indivíduos afetados e modifica a estrutura físico-química da molécula da hemoglobina no estado desoxigenado.

Explicando com maior clareza, a anemia falciforme é uma doença hereditária que atinge as hemoglobinas e está presente, principalmente, em negros. Além disso, outra característica que se associa comumente à doença é o potencial de morbidade.

O estudo aponta algumas das complicações e consequências provocadas pela doença falciforme: crises dolorosas, palidez, cansaço fácil, icterícia, úlceras nas pernas ou mesmo sequestro de sangue no baço, acidente vascular cerebral (AVC), cálculos biliares, além de muitos outros.

Um questionamento é feito no decorrer do trabalho acerca da diferenciação de anemia falciforme e traço falciforme, o qual ficou evidente que a anemia falciforme é uma doença genética hereditária e que altera os glóbulos vermelhos. Já

o traço falciforme não significa que a pessoa tenha a doença, isto é, é uma pessoa saudável e pode levar uma vida normal.

Enfim, cada pessoa que não é afetada pela doença falciforme, recebe de do pai e da mãe a hemoglobina normal (A), ficando assim com a hemoglobina (AA). As pessoas com anemia falciforme recebem de seus pais hemoglobina anormal chamada (S). Como recebem do pai e da mãe, elas são (SS). Os pais são corretamente indicados como a fonte de transmissão do tipo de hemoglobinas que a pessoa apresenta no sangue. O traço falciforme não é uma doença. Significa que a pessoa herdou de seus pais a hemoglobina (A) e (S). Como recebeu um tipo da mãe e outro do pai é (AS), conforme Diniz e Guedes (2003.

A atuação do profissional de enfermagem é de grande relevância na assistência e tratamento das pessoas com doença falciforme desde o nascimento. Isso se faz perceber desde o recurso mais importante para o diagnóstico dessa doença - a Triagem Neonatal. Vale ressaltar que os cuidados da enfermagem na concretização do diagnóstico acontecem prioritariamente em grandes centros, pois, nem sempre as localidades menores oferecem esse serviço.

A pesquisa de hemoglobinopatias se iniciou em 2001, através do Programa Nacional de Triagem Neonatal através da Portaria nº 822/01, além da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com doença falciforme e outras hemoglobinopatias, visando uma organização da rede de assistência aos portadores. Essas medidas têm por finalidade a redução da morbimortalidade dessa patologia. (MARTINS, SOUZA E SILVEIRA, 2010).

No decorrer da pesquisa, pode-se perceber que há uma responsabilidade muito grande por parte da equipe de enfermagem na lida com pacientes da doença falciforme, devido a complexidade dessa doença e as muitas complicações clínicas decorrentes. À equipe de enfermagem cabe ampliar os seus conhecimentos acerca da identificação dessas complicações, a urgência em detectá-las e agir sem demora, com vistas a preservar a vida do paciente.

Wong (1999) e Silva e Marques (2007) concordam que as intervenções de enfermagem ao portador da anemia falciforme precisam acontecer através da observação constante do paciente, porque as complicações ocorrem de forma súbita e possuem prognóstico desfavorável.

Em contrapartida, nem sempre os profissionais têm contato constante com os portadores dessa patologia, pois, muitas vezes, estes moram em lugares de difícil acesso, dificultando o acompanhamento diário da equipe de enfermagem. Observa-se, então a importância da participação da família e o seu envolvimento nesse processo.

A assistência de enfermagem se inicia no primeiro contato com os pais, no momento da orientação genética, quando estes se deparam com o fato de que o filho tem uma doença genética e vai precisar de cuidados específicos e o forte sentimento de culpa se instala no casal. (RODRIGUES; ARAÚJO; MELO, 2010). Torna-se, então necessário que o profissional de enfermagem esteja devidamente capacitado para orientar a família e dar o suporte necessário e imprescindível para que os pais se sintam seguros a prestar os cuidados efetivos ao seu filho.

CONCLUSÃO

A anemia falciforme é uma doença genética que cada vez mais vem crescendo no país e no mundo. A estimativa apresentada por Martins, Souza e Silveira (2010) é que existem no Brasil de 25 mil a 30 mil portadores dessa doença e que surjam, anualmente, 3.500 novos casos. Em Minas Gerais, os dados do Programa de Triagem Neonatal, mostram uma incidência de 72 casos em cada 100 mil nascidos vivos (1:1.389) e um portador do traço falciforme para cada trinta nascimentos.

A dimensão epidemiológica da doença é muito grande. São altos os índices de mortalidade. Existe a possibilidade de efetiva redução desse nível de mortalidade, com a ajuda efetiva dos profissionais de enfermagem desde que, devidamente capacitados e preparados para a prestação de uma assistência qualificada a pessoas acometidas pela patologia em questão.

Assim sendo, para que uma assistência eficiente ocorra é necessário que haja profissionais que compreendam o processo patológico da doença, o que desencadeia as complicações e que haja um efetivo reconhecimento dos sinais clínicos e a capacidade de aplicar as intervenções necessárias para ajudar os pais nessa jornada difícil de acompanhamento e assistência a um paciente portador de doença falciforme.

Ao analisar as literaturas foi possível perceber a enorme responsabilidade da equipe de enfermagem na identificação, orientação e assistência ao portador da anemia falciforme.

Os artigos encontrados não só mostram as características da doença pesquisada, como a importância da atuação qualificada do profissional de enfermagem. Porém, por ser um assunto que nem sempre se convive cotidianamente nos hospitais, carece de um envolvimento do enfermeiro na ampliação de conhecimentos relacionados a essa patologia para prestar uma assistência efetiva e de qualidade quando houver a necessidade de fazer uso dos conhecimentos na prática.

Dessa forma, pode-se concluir que os resultados dessa revisão da literatura são eficazes e ajudam na informação acerca das características da doença, envolvendo a origem, os recursos utilizados para a sua identificação e um diagnóstico preciso, as complicações decorrentes, bem como a importância da participação do enfermeiro neste contexto de assistência e acompanhamento ao paciente e à família.

REFERÊNCIAS

BRAGA, Josefina A. P. **Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes.** Rev. Bras. Hematol. Hemoter. vol.29, nº 3, São José do Rio Preto, Jul/Set. 2007. Acesso em: 14/01/13.

BRASIL 247: O seu jornal digital 24 horas por dia, 7 dias por semana. Data: 17/01/2013. Acesso em: 17/01/2013.

CANÇADO, Rodolfo; JESUS, Joice A. **A doença falciforme no Brasil**. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. vol.29, nº 3, São José do Rio Preto Jul/Set. 2007. Acesso em: 08/01/13.

CARVALHO, Vilma de. **Enfermagem fundamental** - predicativos e implicações. Rev. Latino-Am. Enfermagem vol.11, nº 5, Ribeirão Preto, Set./Out. 2003. Acesso em: 12/01/13.

CEHMOB-MG / COMITÊ GESTOR. **Demanda de Ações e Procedimentos para uma Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme no Estado de Minas Gerais.** Belo Horizonte-MG, 2007.

DI NUZZO, Dayana V. P.; FONSECA, Silvana F. **Anemia falciforme e infecções.** Jornal de Pediatria - Vol. 80, nº5, 2004. Acesso em: 13/01/13.

FÉLIX, Andreza Aparecida; SOUZA, Helio M.; RIBEIRO, Sonia Beatriz F. **Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme.** Rev. Bras. Hematol. Hemoter. vol.32 nº.3, São Paulo, 2010. Acesso em: 12/01/13.

FERNANDES, Ana Paula Pinheiro Chagas *et al*. **Mortalidade de crianças com doença falciforme**: um estudo de base populacional. Jornal de Pediatria - Vol. 86, nº 4, 2010. Acesso em: 16/01/13.

FERRAZ, Maria Helena C.; MURAO, Mitiko. **Diagnóstico laboratorial da doença falciforme em neonatos e após o sexto mês de vida.** Rev. Bras. Hematol. Hemoter. vol.29, nº 3, São José do Rio Preto, Jul/Set. 2007. Acesso em: 12/01/13.

GUEDES, Cristiano; DINIZ, Débora**. Um caso de discriminação genética:** o traço falciforme no Brasil. PHYSIS: Rev. Saúde Coletiva, Rio de Janeiro, 17(3):501-520, 2007. Acesso em: 22/01/13.

GUIMARÃES, Tania M. R.; MIRANDA, Wagner L.; TAVARES, Márcia M. F. **O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme**.
Rev. Bras. Hematol. Hemoter. vol.31, nº 1, São Paulo, Jan./Fev. 2009. Acesso em: 12/01/13.

HSIEN, Ho Chi; CARVALHAES, João Thomas A.; BRAGA, Josefina Aparecida P. **Pressão arterial em crianças portadoras de doença falciforme**. Rev. Paul. Pediatr. vol.30, nº 1, São Paulo, 2012. Acesso em: 13/01/13.

KIKUCHI, Berenice A. **Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica.** Rev. Bras. Hematol. Hemoter. vol.29, nº 3, São José do Rio Preto. Jul/Set. 2007. Acesso em: 16/01/13.

LAGUARDIA, Josué. **No fio da navalha:** anemia falciforme, raça e as implicações no cuidado à saúde. Escola Nacional de Saúde Pública – FIOCRUZ. Estudos Feministas, Florianópolis, 14(1): 336, janeiro-abril/2006. Acesso em: 12/01/13

LOBO, Clarisse; MARRA, Vera Neves; SILVA, Regina Maria G. **Crises dolorosas na doença falciforme**. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. vol.29, nº 3, São José do Rio Preto, Jul/Set. 2007. Acesso em: 13/01/13.

LUNA, Sérgio Vasconcelos de. **Planejamento de pesquisa**: uma introdução. 2.ed. São Paulo: EDUC, 1999.

MANUAL DE DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DE DOENÇAS FALCIFORMES. Brasília: ANVISA, 2001. Acesso em: 23/01/13.

MARTINS, Paulo Roberto Juliano; SOUZA, Hélio Moraes; SILVEIRA, Talita Braga. **Morbimortalidade em doença falciforme.** Rev. Bras. Hematol. Hemoter. vol.32 no.5 São Paulo, 2010. Acesso em: 14/01/13.

MENDONÇA, Ana C. *et al.* **Muito além do "Teste do Pezinho".** Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2009; 31(2):88-93. Acesso em: 27/01/13.

MURAO, Mitiko; FERRAZ, Maria Helena C. **Traço falciforme –** heterozigose para hemoglobina S **-** Rev. Bras. Hematol. Hemoter. vol.29 nº 3, São José do Rio Preto Jul/Set. 2007. Acesso em: 14/01/13.

RODRIGUES, Carmen C. M.; ARAÚJO, Izilda E. M.; MELO, Luciana L. **A família da criança com doença falciforme e a equipe enfermagem:** revisão crítica. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. vol.32 nº 3, São Paulo, 2010.
Acesso em: 22/01/13.

RUIZ, Milton A. **Anemia falciforme.** Objetivos e resultados no tratamento de uma doença de saúde pública no Brasil. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. vol.29, nº 3. São José do Rio Preto Jul/Set. 2007. Acesso em: 10/01/13.

SILVA, Dária Guedes; MARQUES, Isaac Rosa**. Intervenções de enfermagem durante crises álgicas em portadores de Anemia Falciforme**. Rev. Bras. Enferm. vol.60, nº 3, Brasília Mai/Jun., 2007. Acesso em: 20/01/13.

SILVA, Fabrício Lima da *et al.* **Assistência de enfermagem em portadores de Anemia Falciforme.** Simpósio Internacional de Ciências Integradas da Unaerp Campus Guarujá. Acesso em: 12/01/13.

SILVA, Roberto B. de Paiva e; RAMALHO, Antonio S.; CASSORLA, Roosevelt M. S. **A anemia falciforme como problema de Saúde Pública no Brasil.** Rev. Saúde Pública, 27(1):54-8,1993. Acesso em: 13/01/13.

SOUZA, Karen Cordovil M. de. *et al.***Acompanhamento nutricional de criança portadora de anemia falciforme na Rede de Atenção Básica à Saúde**. Rev. Paul. Pediatr. 2008; 26(4):400-4.Acesso em: 14/01/13.

SOUZA, Marcela Tavares de; SILVA, Michelly Dias; CARVALHO, Rachel de. **Revisão integrativa:** o que é e como fazer. Einstein. 2010; 8(1 Pt 1):102-6. Acesso em: 25/01/13.

WONG, D. L. **Enfermagem pediátrica.** 5ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1999. Acesso em: 20/11/12

GUEDES. et al . PHYSIS: Rev. Saúde Coletiva. **Um caso de discriminação genética: o traço falciforme no Brasil.** Rio de Janeiro, 2007. Acesso em : 25/04/20

Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doença Falciformes. - Brasília : ANVISA, 2001. Acesso em : 25/04/20