

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
CURSO DE ESPECIALIZAÇÃO EM ATENÇÃO BÁSICA EM SAÚDE DA FAMÍLIA**

SAMUEL SILVA DO ROSÁRIO

**ASPECTOS BÁSICOS DA FISIOPATOLOGIA E DE CUIDADOS ÀS
PESSOAS PORTADORAS DE DOENÇA FALCIFORME**

**DIAMANTINA/MINAS GERAIS
2013**

SAMUEL SILVA DO ROSÁRIO

**ASPECTOS BÁSICOS DA FISIOPATOLOGIA E DE CUIDADOS ÀS
PESSOAS PORTADORAS DE DOENÇA FALCIFORME**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Especialização em Atenção Básica em Saúde da Família, Universidade Federal de Minas Gerais, para obtenção do Certificado de Especialista.

Orientadora: Prof^a Adriana Lúcia Meireles

**DIAMANTINA/MINAS GERAIS
2013**

SAMUEL SILVA DO ROSÁRIO

**ASPECTOS BÁSICOS DA FISIOPATOLOGIA E DE CUIDADOS ÀS
PESSOAS PORTADORAS DE DOENÇA FALCIFORME**

Banca Examinadora

Prof.^a Adriana Lúcia Meirelles - Orientador

Prof. Edison José Corrêa- Examinador

Aprovada em Diamantina, em 03/08/2013.

AGRADECIMENTOS

A Deus, que na sua infinita bondade compreendeu os meus anseios e deu a necessária coragem para atingir o meu objetivo.

A orientadora Adriana Lúcia Meireles pela dedicação e comprometimento no desenvolvimento do trabalho.

Aos funcionários da Equipe Sol do Programa de Agente Comunitário de Saúde – São João da Chapada distrito de Diamantina-MG, que proporciona momentos felizes, de crescimento pessoal e profissional.

A minha família e a minha esposa Lília, que pelas muitas horas de atenção e carinho que não pude lhes dedicar para poder iniciar e concluir este trabalho com o melhor rigor científico, que só foi possível graças à renúncia e compreensão de vocês.

A todos que contribuíram direta ou indiretamente na conclusão deste trabalho.

***“É fundamental diminuir a distância
entre o que se diz e o que se faz, de tal
forma que, num dado momento, a tua
fala seja a tua prática.”***

Paulo Freire

RESUMO

A doença falciforme é uma hemoglobinopatia estrutural, sendo uma das doenças hereditárias mais comuns no Brasil e no mundo, de caráter dominante, transmitida dos pais para os filhos. Sua origem histórico-geográfica é reportada ao continente africano, sendo que atualmente se encontra em todos os continentes devido às migrações populacionais. Resulta de uma alteração genética e tem como consequência uma alteração estrutural na formação proteica da hemoglobina, surgindo outras diferentes da hemoglobina A, que é aquela encontrada normalmente em indivíduos adultos sem doença falciforme. As hemoglobinas anormais mais comumente encontradas são a C e a S. A alteração estrutural juntamente com outros fatores teciduais determina a falcização da hemácia, levando à oclusão de vasos sanguíneos (vaso-oclusão) e à morte precoce das hemácias (hemólise crônica). Este trabalho apresenta uma revisão da literatura sobre a fisiopatologia da doença falciforme, bem como os aspectos básicos sobre os cuidados que devem ser prestados às pessoas portadoras, em diversas situações de sua vida, como, por exemplo, na infância, na adolescência e na gestação. Também discorre sobre as situações de complicações agudas e crônicas da doença e das intervenções necessárias em cada caso, que devem ser adotadas pelas equipes de atenção básica. Finalmente, apresenta relatos da literatura sobre problemas enfrentados pelos portadores da patologia, como histórico de diagnóstico tardio, situação socioeconômica desfavorável e desconhecimentos dos profissionais da atenção básica a respeito da doença.

Palavras chave: Anemia Falciforme. Atenção Primária à Saúde. Fisiopatologia. Cuidados de enfermagem.

ABSTRACT

Sickle cell disease is a structural hemoglobinopathy, being one of the most common inherited diseases in Brazil and worldwide, with dominant character, transmitted from parents to children. Its historical-geographical origin is reported to the African continent, and currently sits on every continent due to population migrations. The disease results from a genetic alteration, and entails a structural change in the protein hemoglobin formation, emerging others different from hemoglobin A, which is the one normally found in adults without sickle cell disease. The abnormal hemoglobins most commonly found are the C and S. Structural change along with other tissue factors determines the sickling of red blood cells, leading to occlusion of blood vessels (vessels-occlusion) and the early death of red blood cells (hemolysis chronic). This study presents a literature review on the pathophysiology of sickle cell disease, as well as the basics on the care that should be provided to people living in various situations of your lives, for example, in childhood, adolescence and pregnancy. It also discusses situations of acute and chronic complications of the disease and the interventions required in each case, which should be adopted by primary care teams. Finally, it presents the literature on problems faced by carriers of the disease, late diagnosis as history, unfavorable socioeconomic conditions and unknowns of the primary care team about the disease.

Keywords: Sickle Cell Anemia. Primary Health Care. Pathophysiology. Nursing care.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

BVS	Biblioteca Virtual em Saúde
Cehmob-MG	Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias
DST	Doença Sexualmente Transmissível
ESF	Estratégia de Saúde da Família
HAS	Hipertensão Arterial Sistêmica
Hb	Hemoglobina
LILACS	Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde
MS	Ministério da Saúde
NUPAD	Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico
PETN-MG	Programa Estadual de Triagem Neonatal do Estado de Minas Gerais
PNTN	Programa Nacional de Triagem Neonatal
SEA	Sequestro Esplênico Agudo
STA	Síndrome Torácica Aguda
UBS	Unidade Básica de Saúde
SciELO	Scientific Electronic Library Online
UFMG	Universidade Federal de Minas Gerais

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	09
2 OBJETIVOS	13
2.1 Objetivo geral:	13
2.2 Objetivos específicos:	13
3 MÉTODOS	14
4 DISCUSSÃO	15
4.1 Fisiopatologia da Doença Falciforme.....	16
4.2 Atenção à saúde da criança com Doença Falciforme.....	16
4.3 Atenção à saúde do adolescente com Doença Falciforme.....	18
4.4 Retardo do crescimento e do desenvolvimento	18
4.5 Autoestima e autoimagem na Doença Falciforme.....	19
4.6 Uso de álcool ou outras drogas.....	19
4.7 Atraso na vida escolar	19
4. 8 Gestaç�o em mulheres portadoras de Doença Falciforme.....	21
4.9 Principais condiç�es cl�nicas agudas da Doença Falciforme.....	23
4.10 Principais complicaç�es cr�nicas da Doença Falciforme.....	28
4.11 Outros aspectos que envolvem a Doença Falciforme	30
5 CONSIDERAÇ�ES FINAIS	33
REFER�NCIAS.....	35

1 INTRODUÇÃO

A doença falciforme é uma hemoglobinopatia estrutural, sendo uma das doenças hereditárias mais comuns no Brasil. Trata-se, portanto, de um grupo de doenças estruturais caracterizadas por uma alteração genética que determina a substituição da base nitrogenada Timina (T) por Adenina (A), ocasionando a substituição do aminoácido ácido glutâmico por valina na posição seis da cadeia beta da hemoglobina (NETO e PITOMBEIRA, 2003). Essa mudança estrutural determina uma alteração no formato e na função da hemoglobina, provocando uma distorção nos eritrócitos, fazendo-os tomar a forma de “foice” ou “meia lua” (falcização), reduzindo sua meia-vida (hemólise) e gerando um quadro de anemia crônica (BRASIL, 2008).

Essas doenças são transmitidas geneticamente, como caráter dominante, pelos pais do indivíduo acometido. Existindo, assim, duas formas: heterozigóticas e homozigóticas, quando apenas um dos progenitores transmite ao filho e quando os dois transmitem a herança genética, respectivamente (LORENZI, 2006).

A alteração genética da hemoglobina pode resultar em uma mudança na estrutura da cadeia de aminoácidos que forma a parte globínica, resultando nas hemoglobinopatias estruturais, ou pode resultar na supressão de uma ou mais cadeias da parte proteica, ocorrendo as chamadas talassemias (LORENZI, 2006).

Como resultado da alteração, surgem hemoglobinas diferentes da hemoglobina A, que é a hemoglobina encontrada normalmente em indivíduos adultos sem doença falciforme. A gravidade da doença depende a herança genética do indivíduo portador dos genes mutantes (LORENZI, 2006). As hemoglobinas anormais mais comumente encontradas são a C e a S. Quando o indivíduo é heterozigoto para alguma dessas hemoglobinas citadas, sendo classificado como AC ou AS, diz-se que o mesmo possui apenas o traço da doença falciforme, não apresenta o quadro típico da doença e não necessita de qualquer tipo de acompanhamento ou tratamento, apenas de aconselhamento genético reprodutivo. Quando o indivíduo é homozigótico, com fenótipo CC, hemoglobinopatia C, ele se enquadra na mesma situação clínica citada acima, sendo fornecido apenas aconselhamento genético reprodutivo. Porém, se o indivíduo possui os fenótipos SC

e SS, é considerado portador de doença falciforme, necessitando de acompanhamento e tratamento, sendo que o último fenótipo determina uma variação da doença mais grave que o primeiro. A alteração físico-química da hemoglobina determina a mudança estrutural, como já mencionado, e esta mudança juntamente com outros fatores teciduais, determinam a falcização da hemácia, levando a oclusão de vasos sanguíneos (vaso-oclusão) (HOFFBRAND, 2008).

A morte precoce das hemácias na doença falciforme (hemólise crônica) leva ao aumento dos níveis séricos de bilirrubina indireta e do urobilinogênio urinário e manifesta-se por palidez cutânea e icterícia (BRASIL, 2009).

Apesar das particularidades de cada tipo de doença falciforme, possuindo graus variados de gravidade, de maneira geral, ela acarreta danos a vários órgãos e sistemas como, por exemplo, complicações cardíacas, renais, oculares, pulmonares, neurológicas, endócrinas e nutricionais (BRASIL, 2008).

As complicações agudas da doença são consequência dos fenômenos vaso-oclusivos. Esses fenômenos acontecem devido ao aumento da viscosidade sanguínea gerado pela falcização, que ocorre geralmente em situações de baixa concentração de oxigênio. Dentre as complicações agudas, podemos destacar: priapismo, síndrome torácica aguda, acidente vascular cerebral, crises dolorosas, sequestro esplênico agudo e colecistite aguda. Como complicações crônicas da doença podemos destacar as úlceras de perna, as microlesões cerebrais que levam ao déficit cognitivo, a sobrecarga de ferro (em consequência das frequentes transfusões de sangue) e as necroses assépticas decorrentes das complicações osteoarticulares. Além disso, os portadores de doença falciforme são mais propensos às infecções bacterianas causadas pela disfunção esplênica secundária às lesões ao baço (BRASIL, 2009).

Dentre as hemoglobinopatias, a doença falciforme é a doença hereditária monogênica mais frequente em todo o mundo, sendo sua incidência na população mundial de 4,5% (LOBO, 2003 apud STEINBERG, 1986). Distribui-se heterogeneamente pelo mundo, sendo mais prevalente na África, Arábia Saudita e Índia, estando presente em todos os continentes devido às migrações populacionais. A hipótese mais comumente aceita entre os geneticistas para essa ocorrência da doença em lugares do mundo tão específicos seria uma seleção natural, uma vez que os indivíduos acometidos, sejam heterozigotos ou homozigotos, parecem estar

protegidos da infecção pelo *Plasmodium falciparum*, causador da malária em seres humanos, uma infecção típica de regiões tropicais (FLORENZI, 2006). No Brasil, a ocorrência é maior na região Nordeste e na região Sudeste, nos estados de Rio de Janeiro, São Paulo e Minas Gerais. Esta regionalização da prevalência da doença falciforme, no Brasil, se deve, em grande parte, às migrações forçadas de negros africanos a determinadas regiões do país durante o período colonial (LOBO, 2003 apud ZAGO, 1983). Ainda no Brasil, estima-se que o número de indivíduos com traço falciforme seja de 7.200.000, com prevalência na população geral entre 2 e 8% (no estado de heterozigose simples) e que 25.000 a 50.000 pessoas possuam a doença falciforme (em estado homozigótico ou heterozigótico composto). Em Minas Gerais, a incidência do traço falciforme é de 3,3%, e a da DF é de, aproximadamente, 1:1.400 recém-nascidos triados pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal (PETN-MG) que abrange todos os municípios do estado (FERNANDES, 2010).

A pesquisa diagnóstica de doença falciforme no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) do Ministério da Saúde (MS) foi incluída em 2001, tendo sido precedida pela inclusão do teste no Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais (PETN-MG). O Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais foi iniciado em 1994 e tem o Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD), órgão complementar da Faculdade de Medicina da UFMG, como único serviço de referência. Em março de 1998, o Programa incluiu na triagem neonatal o diagnóstico de doença falciforme e outras hemoglobinopatias, pelo fato da doença falciforme ser uma das doenças hereditárias mais prevalentes no Brasil. Em 2004 foi criado o Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias (CEHMOB-MG), com o objetivo de implantar políticas de educação e informação sobre a doença falciforme no estado.

Segundo o Ministério da Saúde (2008), a assistência à pessoa com doença falciforme foi, durante muito tempo, realizada apenas pelo serviço de média complexidade, que engloba os hemocentros e serviços de assistência de urgência dos prontos socorros. Isso deixava essa população excluída da atenção básica, dos programas de atenção à saúde da criança, da mulher, da saúde bucal, vigilância nutricional e outros tantos programas fundamentais da assistência básica. Além

disso, não se dava atenção ao autocuidado, tão importante na assistência dessas pessoas, e atenção à saúde integral.

Desta forma, devido à alta prevalência na população brasileira, às complicações agudas e crônicas, que levam ao comprometimento da saúde das pessoas portadoras da doença falciforme, bem como da sua vida social e do seu desempenho na escola e no trabalho, a doença se caracteriza como um importante problema de saúde pública e merece um destaque especial nas ações públicas de promoção de saúde (BRASIL, 2009).

Outro aspecto a ser levantado é que, historicamente, os afro-descendentes, grupo em que a prevalência da doença é maior, detêm os mais baixos salários e têm menor acesso a educação e saúde. Evidenciando a maior necessidade de políticas públicas que atendam às suas especificidades e contribuam para a inclusão social (BRASIL, 2009).

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL:

- Realizar uma revisão da literatura sobre os aspectos fisiopatológicos e de cuidados que envolvem as pessoas portadoras de doença falciforme.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Descrever a fisiopatologia da doença falciforme;
- Levantar os principais aspectos a respeito da assistência de portadores de doença falciforme em situações especiais: infância, adolescência, gestação.
- Discutir os eventos agudos e crônicos característicos da doença falciforme.

3 MÉTODOS

O presente trabalho consiste em uma revisão narrativa da literatura sobre a bibliografia disponível nos principais bancos de dados de pesquisas em saúde, a respeito da Atenção Primária em Saúde aos portadores de doença falciforme.

A presente pesquisa foi realizada nas seguintes bases de dados: Bireme - BVS (Biblioteca Virtual em Saúde) e, SciELO [Scientific Electronic Library Online], no período de 20 de outubro a 20 de novembro do ano de 2012.

Os descritores utilizados foram: atenção primária à saúde e doença falciforme. Utilizaram-se como critérios de inclusão os artigos na íntegra escritos nos idiomas português e inglês publicados entre os anos de 1993 a 2012.

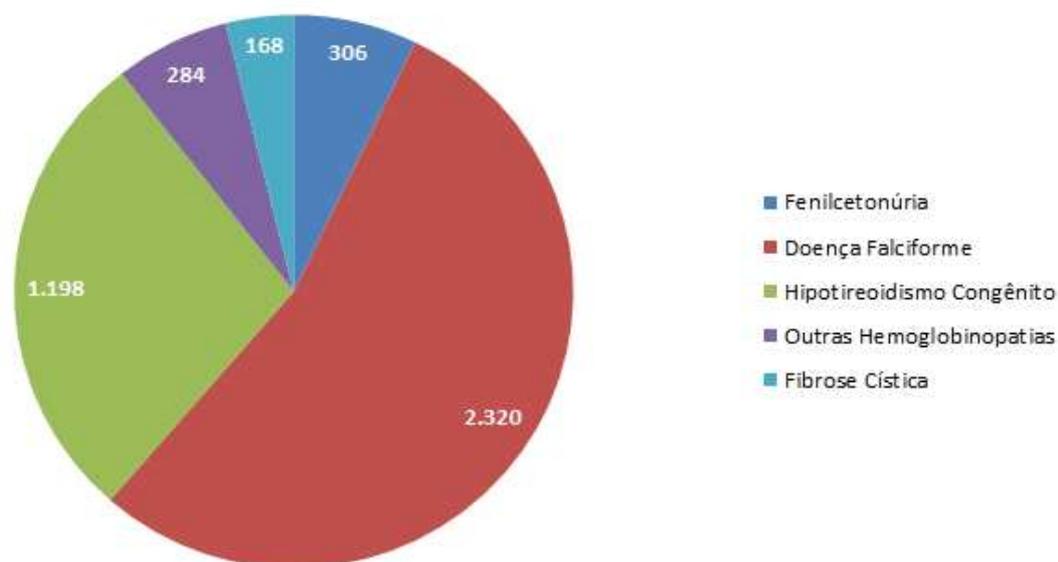
Os estudos e publicações, em sua maioria do Ministério da Saúde, encontrados foram analisados e as informações pertinentes ao tema proposto são apresentadas a seguir.

4 DISCUSSÃO

A doença falciforme é uma doença altamente prevalente na população brasileira, notadamente nas regiões mais carentes do Brasil, sendo que os estados do Nordeste, Rio de Janeiro e Minas Gerais são os mais acometidos. A incidência no Estado de Minas Gerais está em torno de um caso para cada 1.400 nascimentos, distribuindo-se heterogeneamente pelo território estadual.

Devido à intensidade de sua ocorrência é considerada hoje em dia um problema de saúde pública e por isso exige políticas públicas voltadas à assistência das pessoas acometidas.

A figura abaixo mostra o número de casos diagnósticos e em acompanhamento no Estado de Minas Gerais, por doença, pelo Programa de Triagem Neonatal.



Fonte: UFMG, 2013.

4.1 FISIOPATOLOGIA DA DOENÇA FALCIFORME

A doença falciforme é uma doença hereditária monogênica, pois ocorre uma única mutação no gene da globina beta, que é responsável pela alteração na forma da hemoglobina, resultando numa hemoglobina anormal, chamada de hemoglobina S (Hb S), que quando desoxigenada e em elevada concentração, altera a forma da hemácia, que assume a forma de “foice”. Isso ocorre porque a HbS libera o oxigênio mais rapidamente do que a hemoglobina A. Esse fenômeno é chamado falcização. As hemácias em forma de foice são mais rígidas e tendem a ficar estagnadas em órgãos em que a circulação é lenta. Com isso, há anóxia relativa, que, por sua vez, facilita a falcização de novas hemácias. Em consequência, formam-se trombos, fenômeno chamado de vaso-oclusão, que levam ao enfarte dos tecidos adjacentes. Este enfarte é seguido de fibrose e até de calcificação (LORENZI, 2006). Esse fenômeno também parece ser desencadeado por reações inflamatórias, ativação endotelial e alterações de fatores vasoativos presentes na doença falciforme (FIGUEIREDO (2007) apud NAGEL (1991) e STEINBERG (2005)). A vaso-oclusão é, também, responsável pelas crises dolorosas ao longo de toda a vida do indivíduo, com isquemia, lesão tecidual e funcional progressiva em órgãos e sistemas. Outro problema gerado pelos glóbulos vermelhos falcizados é hemólise crônica, pois os mesmos são mais rapidamente destruídos pelo baço e seu conteúdo liberado na corrente sanguínea (LORENZI, 2006).

O portador do traço falciforme ou heterozigoto para Hemoglobina S é assintomático, ou seja, não é considerado anêmico e não desenvolve as complicações características da patologia. A doença falciforme mais comum e usualmente mais grave é a anemia falciforme em estado homozigoto SS. A hemoglobina S pode estar, também, em combinação com outras hemoglobinas variantes, como a hemoglobina C, D, E, além das talassemias. Essas combinações resultam em doenças com sinais e sintomas semelhantes aos da combinação Hb SS e são agrupadas sob a denominação de doença falciforme (Hb SC, Hb SD, Hb SE e Hb S) (BRASIL, 2009; LORENZI, 2006).

4.2 ATENÇÃO À SAÚDE DA CRIANÇA COM DOENÇA FALCIFORME

Atualmente, o diagnóstico de doença falciforme pode e deve ser feito precocemente pela triagem neonatal já nos primeiros meses de vida. Assim, tão logo seja feito o diagnóstico, a assistência multiprofissional humanizada deve ser prestada à criança e sua família. Alguns diagnósticos de riscos que as crianças com doença falciforme podem apresentar são citados abaixo (BRASIL, 2008):

- Desconhecimento da família a respeito da doença e do tratamento;
- Risco para desenvolvimento de dor (crise álgica);
- Enfrentamento do momento da dor;
- Risco para crescimento e desenvolvimento alterados;
- Risco para infecção;
- Risco para acometimento de problemas bucais.

As ações de vigilância à saúde da criança com doença falciforme incluem uma série de medidas que devem ser tomadas pela Unidade Básica de saúde e/ou Equipe de Saúde da Família e pelo Hemocentro de referência da criança. Ações que serão descritas abaixo (CEHMOB-MG, 2005):

- Acompanhamento no Hemocentro com periodicidade definida nos protocolos de atendimento desse serviço;
- Acompanhamento na UBS/ESF a mensalmente até um ano de idade e de três em três meses até cinco anos;
- Monitoramento do uso de antibioticoprofilaxia até os cinco anos de idade e do ácido fólico em qualquer idade;
- Monitorizar a vacinação, incluindo as vacinas especiais;
- Incentivar o aleitamento materno, como estratégia para evitar problemas nutricionais e contribuir para o equilíbrio do crescimento orofacial;
- Monitorizar o crescimento, desenvolvimento e estado nutricional;
- Observar a ocorrência de palidez, icterícia ou outro sinal sugestivo de complicação clínica;
- Orientar sobre a prática de atividade física e hidratação oral frequente;

- Inserir a criança no programa de saúde bucal;
- Dar acolhimento e prestar os primeiros cuidados em casos de crise álgica ou outra complicação;
- Fornecer informações para familiares, cuidadores, creches e escolas sempre que for necessário;
- Enfatizar a necessidade do uso do cartão de identificação do portador de doença falciforme, como forma de agilizar o atendimento e dar informações sobre a história clínica;
- Manter contato com o hemocentro de referência para discussão e atualização do quadro clínico.

4.3 ATENÇÃO À SAÚDE DO ADOLESCENTE COM DOENÇA FALCIFORME

A adolescência é o período compreendido entre 10 e 19 anos de idade, caracterizado por grandes mudanças fisiológicas, corporais e psicológicas. É uma fase que pode ser vivida e entendida de diferentes formas, dependendo do contexto social em que o adolescente está inserido (NERY, 2010). A adolescência engloba as modificações corporais típicas da idade (puberdade), mas também as modificações psicossociais.

Esse período da vida de uma pessoa com doença falciforme pode ou não ter algumas situações que geram maiores conflitos. Vejamos alguns exemplos dessas situações nos tópicos seguintes.

4.4 RETARDO DO CRESCIMENTO E DO DESENVOLVIMENTO

A idade óssea, o estirão puberal e o desenvolvimento sexual encontram-se atrasados. A menarca ocorre com um retardo médio de dois a três anos. Mesmo defasado no tempo, o crescimento continua até que o limite determinado geneticamente seja atingido, se não ocorrerem agravos nutricionais que o prejudiquem de forma permanente. Um pequeno déficit de peso permanece na idade adulta (BRASIL, 2008).

4.5 AUTOESTIMA E AUTOIMAGEM NA DOENÇA FALCIFORME

A autoestima e a visão de si mesmo podem estar mais prejudicadas no adolescente com doença falciforme, principalmente naqueles com retardo no crescimento e desenvolvimento. Esses adolescentes podem se sentir infantilizados, inferiores na sua maturação sexual em relação aos seus colegas, diferentes do grupo, fase em que a necessidade de pertencimento a grupos sociais determinados é de extrema importância (BRASIL, 2008).

4.6 USO DE ÁLCOOL OU OUTRAS DROGAS

O consumo abusivo de bebida alcoólica pode causar problemas psicossociais, emocionais e orgânicos. Deve-se ressaltar que o álcool responde por elevados índices de mortalidade em acidentes envolvendo adolescentes e jovens. O uso de álcool pelos pais e grupos de amigos é o principal fator de influência para o consumo entre os jovens e é comum a ingestão simultânea de várias drogas. Os motivos que levam um adolescente a beber vão desde a curiosidade, o prazer e o desejo de esquecer seus problemas, à vontade de agir de acordo com o grupo.

Os serviços de saúde e os pais devem ficar atentos aos grupos de adolescentes, pois nessa fase de experimentações, os jovens podem se tornar dependentes do consumo de álcool ou de outras drogas.

Os jovens portadores de doença falciforme podem estar mais vulneráveis que outros em virtude dos problemas de baixa autoestima e dificuldade de aceitação pelos outros jovens. Como agravante, os jovens podem ter complicações como crises álgicas, priapismo ou outras que os afastam dos outros jovens e das atividades do seu dia-a-dia. Além disso, outras características que podem ser motivo de estranhamento pelo grupo é o retardo no crescimento e a presença de icterícia, na pele e conjuntiva ocular, às vezes muito pronunciada.

4.7 ATRASO NA VIDA ESCOLAR

No campo do desenvolvimento intelectual, vários estudos mostram algum prejuízo cognitivo e deficiências neuropsíquicas sutis nos pacientes com doença

falciforme. As possíveis causas seriam fatores associados com a doença crônica, que leva a internações frequentes para determinados pacientes e a faltas escolares, com a falta de informação dos pacientes familiares e profissionais da educação a respeito dos direitos dessas pessoas e o atendimento de suas necessidades especiais. Outro problema relacionado é o caso das lesões subclínicas causadas por episódios repetidos de vaso-oclusão (BRASIL, 2002).

O serviço de saúde pública e de educação devem estabelecer uma comunicação e uma parceria para o atendimento das necessidades da criança e do adolescente portador de doença falciforme. É importante que a escola tenha conhecimento sobre o crescimento e desenvolvimento, sobre as características da doença, como a icterícia, por exemplo, sobre as crises que levam às internações e outras necessidades como o uso constante de líquidos e sua necessidade de ir ao banheiro com frequência.

Algumas ações apontadas pelo Ministério da Saúde como sendo essenciais à assistência primária à saúde do adolescente com doença falciforme, entre outras (BRASIL, 2008):

- “Mapear” as pessoas com DF segundo a área de abrangência da UBS/ESF;
- Monitorizar o uso profilático de ácido fólico;
- Observar a ocorrência de palidez e icterícia;
- Orientar sobre o diagnóstico, enfatizando a necessidade de assistência médica imediata diante de intercorrências;
- Orientar sobre a necessidade de manter o acompanhamento no Hemocentro;
- Enfatizar a necessidade do uso do cartão de identificação da Fundação Hemominas, para agilizar o atendimento nos serviços de urgência;
- Enfatizar a necessidade de manter hidratação;
- Enfatizar a necessidade de evitar a permanência em ambientes muito quentes ou demasiadamente frios;
- Fazer relatório para o paciente das intercorrências atendidas na UBS/ESF, a ser entregue ao hematologista;

- Inserir o paciente, se necessário, em outros programas de saúde (HAS, diabetes, DST, saúde da mulher, saúde bucal, etc.);
- Desenvolver atividades de autocuidado e educação em saúde;
- Solicitar os imunobiológicos especiais, segundo o protocolo de atendimento da DF e acompanhar o recebimento e a administração dos mesmos, comunicando eventuais dificuldades desse fluxo ao setor responsável em nível central;
- No caso de interconsultas e exames especializados, comunicar à central de marcação que se trata de pessoa com DF, para que o caso seja classificado como prioridade;
- Dar acolhimento e prestar o primeiro atendimento aos pacientes com evento agudo determinado pela doença;
- Manter um canal de comunicação com o jovem com diálogo aberto para atender suas dúvidas sobre sexualidade, isento de julgamentos e preconceitos, bem como sobre questões de gravidez, contracepção e uso de álcool e outras drogas.

4.8 GESTAÇÃO EM MULHERES PORTADORAS DE DOENÇA FALCIFORME

A gestação é um momento de possível gravidade tanto para as gestantes portadoras de doença falciforme, quanto para o feto e para o recém-nascido. A segurança da mãe e do seu filho depende de uma gestação, parto e pós-parto com o mínimo de intercorrências possível (BRASIL, 2006).

Uma gestação com risco mínimo de eventos adversos e um ótimo crescimento fetal depende do aporte de sangue, e conseqüentemente de nutrientes e oxigênio, fornecidos pelo organismo materno através da placenta. O fornecimento desse substrato pode estar comprometido na mulher portadora de doença falciforme devido às lesões da microcirculação uterina em consequência da falcização das hemácias e da vaso-oclusão, que podem afetar não somente o fluxo de sangue para a placenta, como também o seu tamanho, integridade, localização, aderência à parede uterina e histologia. As alterações histológicas da placenta incluem fibrose das vilosidades, infartos e calcificações (BRASIL, 2006; NOMURA, 2010).

As intercorrências gestacionais, como anormalidades na implantação da placenta, aborto, retardo do crescimento intrauterino, parto prematuro e mortalidade

perinatal, são mais frequentes em gestantes portadoras de doença falciforme quando comparadas às outras gestantes, o que pode ser explicado pela própria fisiopatologia da doença (NOMURA, 2010). A lesão da microvasculatura placentária pelo fenômeno de falcização pode ser uma das causas de maior risco de aborto e de crescimento intrauterino retardado. Outros fatores como a ocorrência de placenta prévia, o descolamento prematuro de placenta, a gestação múltipla, o uso de tabaco, álcool e outras drogas e o estado nutricional materno prévio e durante a gestação também influenciam o crescimento intrauterino. A toxemia gravídica é cinco vezes mais prevalente entre gestantes com doença falciforme, com indicação, na maioria das vezes, de interrupção da gestação, devido ao risco de morte para mãe e filho (BRASIL, 2006).

Num estudo retrospectivo e comparativo entre mães portadoras de doença falciforme e de traço falciforme atendidas entre os anos de 2001 e 2008 em um hospital universitário da região sudeste do Brasil, a ocorrência de internação antes do parto, infecção urinária, pneumonia, hipertensão pulmonar, restrição do crescimento fetal e o baixo peso ao nascer foram significativamente maiores no grupo de mães com doença falciforme. O mesmo estudo não verificou significância entre os dois grupos quando comparou a ocorrência de parto prematuro (NOMURA, 2010).

Já a causa de um número maior de partos prematuros em gestantes com doença falciforme ainda não está bem estabelecida.

A mortalidade perinatal vem diminuindo ao longo de algumas décadas devido à maior atenção dispensada a esse grupo de gestantes, com implantação de melhorias no acompanhamento pré-natal. A gravidez de mulheres portadoras de doença falciforme deve ser sempre considerada de alto risco e ser acompanhada por um centro especializado, além dos cuidados de rotina prestados pelos hemocentros e pelas equipes de saúde da família (ZANETE, 2007). O pré-natal deve incluir o cuidado adequado à mãe e avaliação do bem estar fetal, com o acompanhamento do crescimento uterino e de exames de ultrassonografia e de dopplervelocimetria, este último que mede a velocidade do fluxo na artéria umbilical (BRASIL, 2006). Durante a gravidez, as crises de dor apresentadas pelas gestantes falcêmicas devem ser tratadas de maneira usual.

O parto deve ser conduzido como nas demais parturientes, sendo que a via de parto deve obedecer a critérios obstétricos (BRASIL, 2006; NOMURA, 2010). Nomura et al (2010) encontram altas taxas de parto cesáreo no estudo, maiores que as taxas de outros países, mas que acompanham os altos índices desse tipo de parto no Brasil.

O acompanhamento da gestante falcêmica deve ser realizado por uma equipe multiprofissional, que inclua assistência psicológica, uma vez que a gravidez vem acompanhada por várias sensações e sentimentos novos, que podem ser encarados com enorme satisfação e bem estar ou permeados de conflitos, e particularmente com as mulheres portadoras de anemia falciforme, esses conflitos podem ser agravados pela ansiedade gerada por um aumento nos riscos de intercorrências (BRASIL, 2006).

Encaminhamento da puérpera para planejamento familiar para que possa ter conhecimento e acesso aos métodos contraceptivos e optar, futuramente, por outra gestação ou não (ZANETE, 2007).

4.9 PRINCIPAIS CONDIÇÕES CLÍNICAS AGUDAS DA DOENÇA FALCIFORME

As crises vasclusivas são as principais responsáveis pelas complicações agudas da doença falciforme, sendo que as principais condições clínicas são discutidas nos próximos tópicos.

4.9.1 CRISE DE DOR

A crise de dor que acomete o portador de doença falciforme é de origem vaso-oclusiva e desencadeada por fatores como frio, traumas, esforço físico, desidratação, infecções e hipóxia (TOSTES, 2009: BRASIL, 2009).

Inicialmente, a dor deve ser tratada com analgésicos comuns (dipirona e paracetamol) em doses habituais e fixas por via oral. Não havendo melhora da dor após a abordagem inicial domiciliar, o paciente deve ser internado para intensificação do tratamento, com administração de analgésicos por via endovenosa (dipirona) combinado com codeína por via oral ou um antiinflamatório não esteroide. Não havendo melhora, a opção pode ser a substituição de codeína por morfina ou

metadona. A analgesia regular deve ser mantida por pelo menos 24 a 48 horas após a remissão da dor (BRASIL, 2009).

Os profissionais da atenção básica podem atuar ativamente no controle e manejo adequado da dor pela família. É importante que a família esteja orientada ao uso adequado dos analgésicos, a manter o paciente aquecido (agasalhos, banhos mornos, compressas normas), a manter uma adequada ingestão de líquidos e a reconhecer sinais de gravidade, como febre, queda do estado geral, piora da palidez ou icterícia, fraqueza, cansaço e outros sinais (TOSTES, 2009).

A UBS/ESF deve proceder ao atendimento inicial conforme o caso e as possibilidades da unidade (hidratação oral ou parenteral, analgésicos, antitérmicos, oxigenoterapia e outros). Se for o caso, providenciar o transporte adequado do paciente, com o suporte terapêutico necessário.

4.9.2 PRIAPISMO

O priapismo consiste na ereção persistente e dolorosa do pênis, ocorrendo em qualquer faixa etária, porém mais frequente após os dez anos de idade.

A complicação pode ocorrer de forma bastante dolorosa ou sem dor, com duração de poucas horas ou pode durar até dias ou semanas. Nos casos de ereção prolongada, pode haver associação com impotência parcial ou completa.

O paciente com essa complicação deve ser tratado imediatamente, com objetivo de reverter a ereção, aliviar a dor e preservar a função sexual.

O tratamento inicial pode ser feito ainda no domicílio, através de banhos mornos, hidratação oral (1,5 a 2 vezes as necessidades hídricas), esvaziamento da bexiga, analgésicos e exercícios físicos. Se não houver reversão do quadro, o paciente deve ser hospitalizado para hidratação e analgesia venosa e, se necessário, aspiração cavernosa e tratamento cirúrgico (BRASIL, 2009).

Os pacientes devem ser acolhidos pela equipe de saúde da família e pelos profissionais da UBS, que devem oferecer as informações iniciais de autocuidado, dando suporte clínico e psicológico. Os profissionais devem ficar atentos ao

surgimento dessa complicação, devem estar cientes da sua gravidade e rápido encaminhamento em caso de piora ou mesmo da estagnação do quadro.

4.9.3 SEQUESTRO ESPLÊNICO AGUDO (SEA)

Sequestro esplênico agudo é o nome dado ao quadro agudo de acúmulo intraesplênico de grandes volumes de sangue. Esse quadro pode ocorrer repentinamente com os portadores da doença falciforme, principalmente após os cinco meses de vida até os dois anos para os portadores de hemoglobinopatia SS. Para aquelas com doença falciforme SC, essa complicação pode ocorrer após a infância. Nestas crises, o baço aumenta rapidamente de volume e ocorre queda súbita na concentração de hemoglobina, frequentemente ocasionando choque hipovolêmico e até morte (BRASIL, 2006).

Pode ocorrer recorrência do episódio de sequestração esplênica em quase 50% dos pacientes nos primeiros meses após o primeiro evento. Desta forma, torna-se importante a orientação da família para o reconhecimento dos primeiros sinais de alerta. Para os profissionais da saúde da atenção primária, é necessário o reconhecimento precoce dos sinais da crise para a instituição de tratamento imediato. Posteriormente, caberá ao médico hematologista da criança a decisão por realizar ou não a esplenectomia, como cirurgia eletiva, que deve ser realizada o mais rapidamente possível após sua indicação.

Abaixo são citadas as condutas/abordagens que deverão ser adotadas pela UBS/ESF, frente aos casos de sequestro esplênico agudo (Cehmob):

- Identificar e mapear as pessoas com doença falciforme na sua área de abrangência;
- Acolher e priorizar o atendimento da pessoa com doença falciforme;
- Reconhecer o potencial conhecimento da pessoa/família sobre a doença e sinais de alerta;
- Identificar o evento agudo;
- Avaliar riscos e a resolutividade da UBS/ESF;

- Se possível solicitar hemograma e iniciar reposição volêmica;
- Contatar o hospital de referência e providenciar transporte adequado;
- Orientar a família sobre a condição clínica e necessidade de tratamento hospitalar;
- Realizar busca ativa e acompanhamento pós a alta.

4.9.4 ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO (AVE)

Cerca de dez por cento dos portadores de doença falciforme são acometidos pelo acidente vascular cerebral. Trata-se da obstrução de artérias cerebrais, provocando isquemia e infarto. As manifestações neurológicas são, geralmente, focais e podem incluir hemiparesias, deficiência de campo visual, afasia, entre outras. Podem gerar sinais mais graves como convulsões e coma e sua recidiva pode causar danos mais graves e morte (BRASIL, 2006).

Pacientes com sinais neurológicos agudos necessitam de hospitalização para investigação e conduta adequada, além de acompanhamento por neurologista. Após a regressão do quadro agudo, deve manter acompanhamento na UBS/ESF, além do acompanhamento neurológico específico e hematológico preventivo. O acompanhamento hematológico preventivo consiste na manutenção do paciente em regime crônico de transfusões (hipertransfusão) para manter a concentração de Hb S inferior a 30%, por tempo indefinido.

Ações dos profissionais da atenção primária à saúde (UBS/ESF), segundo Cehmob:

- Identificação de sinais de risco para acidente vascular cerebral, como por exemplo, o ataque isquêmico transitório;
- Identificar os sinais neurológicos agudos;
- Avaliar riscos e resolutividade da UBS;
- Prestar primeiro cuidados, incluindo avaliação neurológica sucinta e administração de oxigenoterapia;

- Contatar o hospital de referência para atendimento neurológico e providenciar transporte seguro;
- Manter paciente e familiares orientados sobre a condição aguda e/ou crônica
- Monitorar adesão ao tratamento transfusional e medicamentoso;
- Verificar a realização do Doppler transcraniano para estratificação de detecção de risco para acidente vascular cerebral isquêmico, anualmente, dos dois aos dezesseis anos de idade.

4.9.5 SÍNDROME TORÁCICA AGUDA (STA)

A síndrome torácica aguda é a principal causa de óbito após os cinco anos de idade. Por definição, trata-se de infiltrado pulmonar novo com dor torácica aguda e intensa com febre, tosse e dispneia moderada a grave podendo ocorrer hipoxemia e hipercapnia (BRASIL, 2006).

Em geral, a síndrome torácica aguda acontece nos primeiros dias após uma crise algica localizada no tronco (coluna, esterno, costelas, abdome) e, por “engessamento torácico” pela dor, ocorre hipoventilação, falcização e, em boa parte dos casos, infecção associada. Imobilização no leito, anestesia geral e pós-operatório também são outros fatores desencadeantes da síndrome.

Como uma possível tentativa para evitar a sua instalação, é importante fazer analgesia eficiente e contínua durante crise dolorosa em região do tronco, sem chegar ao ponto de sedação neurológica, estimular a deambulação e instituir fisioterapia respiratória. Quando instalada, além dessas recomendações, manter a saturação de oxigênio $\geq 92\%$, fazer broncodilatação, mesmo sem sibilância, hidratação (evitar a hiper-hidratação) e transfusão de concentrado de hemácias precocemente, mesmo sem queda significativa na Hb basal, mas sempre evitando hiperviscosidade (Hb >10 g% e Htc $>30\%$). Muitos casos evoluem para insuficiência respiratória aguda, daí a necessidade de tratamento adequado.

Todos os pacientes portadores de anemia falciforme com evidência de patologia pulmonar aguda devem ser internados.

Segundo o Cehmob, são ações dos profissionais da atenção primária nesse caso:

- Acolher e priorizar o atendimento da pessoa com doença falciforme;
- Ser capaz de identificar o evento agudo;
- Avaliar os riscos e a capacidade de resolutividade da UBS/ESF;
- Fazer contato com o hospital de referência e providenciar o transporte adequado do paciente;
- Orientar os familiares sobre o estado atual de saúde da pessoa e cuidados após o evento agudo, reforçando as contra-referências.

4.10 PRINCIPAIS COMPLICAÇÕES CRÔNICAS DA DOENÇA FALCIFORME

As crises de falcização e a vaso oclusão levam às micro lesões teciduais que, por sua vez, provocam as complicações crônicas da doença.

4.10.1 ÚLCERAS DE MEMBROS INFERIORES

As úlceras de perna acometem cerca de 8 a 10% dos portadores de doença falciforme, sendo mais frequente em homens acima de dez anos de idade e portadores de hemoglobinopatia SS. Ocorrem, geralmente, no terço inferior da perna, sobre ou ao redor do maléolo medial ou lateral e mais dificilmente sobre a tibia ou dorso do pé. A origem da úlcera pode ser por um evento traumático ou espontaneamente por hipóxia tissular por crises vaso-oclusivas crônicas (BRASIL, 2006).

4.10.2 ALTERAÇÕES RENAIIS

Anemia crônica e crises vaso-oclusivas frequentes na medula renal são fatores determinantes das alterações renais observadas nas doenças falciformes.

A proteinúria e a hematúria são manifestações frequentes das doenças falciformes e, quando associadas a albuminúria, podem indicar lesão glomerular. Além disso, as infecções do trato urinário parecem ser frequentes nas doenças

falciformes, envolvendo os germes *Escherichia coli*, *Klebsiella sp* e *Enterobacter sp* (BRASIL, 2002).

A insuficiência renal aguda é frequentemente associada à desidratação e hipovolemia, sendo que a restauração deste problema pode restaurar a função renal. Já a insuficiência renal crônica tem prognóstico ruim e ocorre principalmente na terceira e quarta década de vida (BRASIL, 2002).

4.10.3 ALTERAÇÕES OCULARES

Os fenômenos vaso-oclusivos são responsáveis, também, por alterações oculares, que se mantêm assintomáticas ao longo dos anos. No entanto, podem evoluir para a redução da capacidade visual, às vezes irreversível.

As alterações vasculares da retina não mais frequentes em pacientes com hemoglobinopatia SC, porém as mesmas manifestações são consideravelmente mais graves nos pacientes SS.

O acompanhamento integral da saúde da pessoa com doença falciforme inclui exame oftalmológico periódico (bianualmente), uma vez que a maioria das alterações oculares é assintomática até a ocorrência de complicações. O exame periódico objetiva identificar precocemente as alterações oculares e pronta abordagem terapêutica (BRASIL, 2009).

4.10.4 ALTERAÇÕES CARDÍACAS

As alterações do sistema cardiovascular estão presentes na quase totalidade dos pacientes portadores de doença falciforme e decorrem de:

- Reações adaptativas do estado anêmico crônico.
- Alterações especificamente associadas à anemia falciforme.

O que se pode observar é que a doença falciforme leva a um aumento de câmaras cardíacas, principalmente hipertrofia do ventrículo esquerdo. Leva a uma síndrome de alto débito devido a uma intensa vasodilatação periférica e do aumento do volume de ejeção. Pode haver, também, um estado de agressão lenta, contínua e

progressiva ao miocárdio, através de um processo isquêmico difuso, que culmina em disfunção da contratilidade miocárdica (MARTINS, 1998).

4.11 OUTROS ASPECTOS QUE ENVOLVEM A DOENÇA FALCIFORME

Alguns outros aspectos que envolvem a patologia e, principalmente, a sua assistência nos serviços de atenção básica são citados nesse tópico.

4.11.1 DIAGNÓSTICO TARDIO

Um grande problema enfrentado pelos portadores de doença falciforme no Brasil, durante muitos anos, foi o diagnóstico tardio da patologia, apesar de ser congênita, uma vez que até 2001 o diagnóstico não era feito na triagem neonatal.

De fato, Paiva e Silva (1993) puderam identificar esse problema em seu trabalho, no qual puderam inferir que o diagnóstico dos pacientes que constituíram sua casuística foi feito na adolescência ou início da idade adulta, tendo passado pela fase crítica da infância, quando muitos brasileiros portadores da doença falecem (antes de completar 10 anos de idade).

A gravidade desse problema pode ser facilmente percebida a partir da reflexão de que o diagnóstico precoce e a instituição do tratamento e do acompanhamento adequados melhoram significativamente a expectativa e a qualidade de vida das pessoas acometidas.

4.11.2 ASPECTOS SOCIOECONÔMICOS

Em geral, percebe-se que o nível socioeconômico e de escolarização de grande parte da população portadora de doença falciforme é baixo em estudos feitos no Brasil, o que pode, de certa forma, justificar a alta taxa de desinformação sobre a doenças pelos próprios portadores.

No mesmo estudo de Paiva e Silva (1993), dos indivíduos adultos, dentre o total de 80 pacientes entrevistados, 53% declararam ter um conhecimento

insuficiente sobre a própria doença, pequena percentagem destes consideraram que a doença tenha prejudicado sua formação escolar, porém notou-se que esses mesmos indivíduos possuíam grau de escolaridade muito baixa. Isso poderia ser explicado pela pouca valorização da educação no meio socioeconômico extremamente baixo em que viviam, com renda inferior a um salário mínimo e meio por pessoa em 85% dos pacientes.

Já em relação à vida profissional dos participantes do estudo acima, mais de 62% declararam que a doença interferiu negativamente na vida laboral. De fato, a mesma porcentagem de entrevistados se declarou totalmente dependente de outras pessoas no aspecto financeiro, com destaque para os participantes do sexo feminino.

4.11.3 FORMAÇÃO PROFISSIONAL ESPECÍFICA PRECÁRIA

Uma assistência de saúde de qualidade, que possa garantir uma efetiva melhoria da qualidade de vida das pessoas portadoras de doença falciforme, deve começar pela instituição de políticas públicas de saúde inclusivas e voltadas às particularidades e necessidades da população e contar com o trabalho de profissionais de saúde adequadamente preparados para atuar em serviços de atenção primária. Particularmente para a assistência a pessoas portadoras de doença falciforme, é necessário que a equipe de saúde da atenção primária tenha conhecimento da epidemiologia da doença, a prevalência e a incidência na sua área de atuação geográfica e alguns aspectos particulares da doença como: características fisiopatológicas, evolução, complicações agudas e crônicas, ações efetivas para controle e prevenção de crises (álgicas, principalmente), educação para aconselhamento genético, calendário de vacinação especial, antibioticoprofilaxia, acompanhamento do crescimento e desenvolvimento das crianças portadoras.

Um estudo realizado com médicos e enfermeiros de equipes de Saúde da Família do município de Montes Claros (MG), no ano de 2011, por Gomes *et al*, tentou relacionar o nível de conhecimento desses profissionais de saúde da atenção primária em doença falciforme com o nível de cuidados em saúde recebidos pelos

pacientes portadores da doença que estão sob a responsabilidade dos mesmos. Foram avaliados conhecimentos específicos nas áreas de epidemiologia, manifestações clínicas e acompanhamento de crianças com doença falciforme, sendo encontrados resultados de conhecimentos inadequados e insuficientes, que podem interferir, na visão dos autores, nas habilidades desses profissionais em prover assistência adequada. Com bases nesses resultados negativos, os mesmos autores levantam uma urgente necessidade de educação continuada para médicos e enfermeiros que atuam nos programas de saúde da família, para que os mesmos possam prestar uma assistência de saúde de melhor qualidade para as crianças portadoras de doença falciforme, assegurando sua dignidade e sua cidadania.

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A doença falciforme é a hemoglobinopatia congênita mais comum no Brasil e bastante prevalente no Estado de Minas Gerais. Trata-se de um conjunto de doenças, com níveis de gravidade variáveis e que geralmente não exigem uma abordagem clínica com condutas e procedimentos complexos e onerosos.

A inclusão da pesquisa para doença falciforme no Programa de Triage Neonatal permitiu o diagnóstico precoce da doença e contribuiu para melhorar a atenção primária à saúde das pessoas portadoras da patologia.

Particularmente, a infância é o período de maior ocorrência de óbitos e complicações graves, sendo que os cuidados profiláticos são a essência do tratamento nessa fase. A qualidade da assistência prestada no lar, nas escolas e principalmente nas unidades de saúde (ESF/UBS) determina um pior, ou melhor, prognóstico para o paciente, aumentando a expectativa de vida e melhorando suas condições de saúde.

Infelizmente, não há na literatura científica atual, um número significativo de pesquisas relacionadas à Atenção Primária em doença falciforme. Isso, possivelmente, pode nos revelar que as políticas de Atenção Primária à Saúde têm negligenciado os portadores de doença falciforme no país, ignorando suas necessidades e tratando de forma inadequada suas complicações.

Além disso, a falta de mais estudos sobre o tema, provavelmente, indica uma formação inadequada dos profissionais que devem prestar assistência integral, humanizada e individualizada a essas pessoas. Esse problema foi verificado em um estudo, realizado no estado de Minas Gerais, que testou o conhecimento de profissionais da estratégia de saúde da família a respeito de alguns conceitos básicos sobre doença falciforme, e revelou um resultado bastante negativo, mostrando que os profissionais participantes do estudo possuíam conhecimentos científicos insuficientes e inadequados para a assistência de qualidade à saúde dessas pessoas, particularmente para o acompanhamento do crescimento e desenvolvimento das crianças portadoras da doença.

Ainda de acordo com os poucos estudos encontrados relacionados ao tema, é prevalente, entre os portadores de doença falciforme, um nível socioeconômico

muito baixo, baixo nível de escolarização e condições de vida precárias, o que os torna mais dependentes dos serviços públicos de saúde, em especial dos serviços que prestam atendimento primário.

Desta forma, podemos perceber a necessidade de mais estudos de campo que abordem as estratégias de atenção que estão sendo desenvolvidas ou que precisariam ser realizadas para o atendimento das necessidades de vida e saúde dessa população, a fim de dar subsídios para a elaboração de políticas públicas de saúde.

REFERÊNCIAS

BRASIL. Ministério da Saúde. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas: Doença Falciforme**. Brasília, 2010.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Eventos Agudos em Doença Falciforme**. Brasília, 2009a.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Saúde Ocular na Doença Falciforme**. Brasília, 2009b.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Educação em Saúde. Autocuidado na Doença Falciforme**. Brasília, v. 2, 2009c.

BRASIL. Ministério da Saúde. Universidade Federal de Minas Gerais. NUPAD/Cehmob. **Doença Falciforme: um compromisso nosso, como reconhecer e tratar**. Belo Horizonte, 2009d.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Educação em Saúde. Autocuidado na Doença Falciforme**. Brasília, v.1, 2008.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Saúde Bucal na Doença Falciforme**. Brasília, 2007.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Condutas Básicas na Doença Falciforme**. Brasília, 2006a.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Doença Falciforme para Agentes Comunitários de Saúde**. Brasília, 2006b.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Gestação em Mulheres com Doença Falciforme**. Brasília, 2006c.

BRASIL. Ministério da Saúde. Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias. **Protocolo de Atendimento aos Eventos Agudos da Doença Falciforme**. Belo Horizonte, 2005.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes**. Brasília, 2002.

CEHMOB-MG. Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias de Minas Gerais. **Atenção à Saúde da Criança**. Doença Falciforme. 1 ed. Belo Horizonte, 2005.

FERNANDES, A. P. P. C. et al. Mortalidade em Doença Falciforme: Um Estudo de Base Populacional. **Jornal de Pediatria**. v. 86, n.4, p. 279-284, 2010.

FIGUEIREDO, M. S. Fatores moduladores da gravidade da evolução clínica da anemia falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. v. 3, n.29, p.215-217, 2007, apud NAGEL RL. Severity, pathobiology, epistatic effects, and genetic markers in sickle cell anemia. *Sem Hematol*. 1991;28:180-201; apud

Steinberg MH, Adewoye AH. Modifiers genes and sickle cell anemia. *Curr Opin Hematol.* 2006;13:131-6.

GOMES, L. M. X. et al. Knowledge of family health program practitioners in Brazil about sickle cell disease: a descriptive, cross-sectional study. **BMC Family Practice.** 12:89, 2011.

HOFFBRAND, A. V.; MOSS, P. A. H.; PETTIT. J. E. **Fundamentos em Hematologia.** Artmed, 5 ed. Porto Alegre, p.400, 2008.

LOBO, Clarisse Lopes de Castro; et al. Triagem neonatal para hemoglobinopatias no Rio de Janeiro, Brasil. **Revista Pan-americana de Saúde Pública.** 13(2/3), p.154-159, 2003.

LORENZI, T. F. **Manual de Hematologia: Propedêutica e Clínica.** Guanabara Koogan. 4 ed., Rio de Janeiro, p.710, 2006.

MARTINS, W. de A. et al. Alterações Cardiovasculares na Anemia Falciforme. **Arquivo Brasileiro de Cardiologia.** Rio de Janeiro, v.70, n.5, 1998.

NERY, I. S.; MENDONÇA, R. de C. M.; GOMES, I. S.; FERNANDES, A. C. N.; OLIVEIRA, D. C. Reincidência da gravidez em adolescentes de Teresina/PI, Brasil. **Revista Brasileira de Enfermagem.** Teresina, v.64, n.1, p.31-37, 2011.

NETO, G. C. de G.; PITOMBEIRA, M. da S. Aspectos moleculares da anemia falciforme. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial.** Rio de Janeiro, v.39, n.1, p.51-56, 2003.

NOMURA, R. M. Y. et al. Resultados maternos e perinatais em gestações complicadas por doenças falciformes. **Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia.** V.8, n.32, p.405-411, 2010.

PAIVA e SILVA, Roberto B. de; RAMALHO, Antônio S.; CASSORIA, Roosevelt M. S. A anemia Falciforme como problema de saúde pública no Brasil. **Revista de Saúde Pública.** V.1, n.27, p.54-58, 1993.

TOSTES, M. A.; BRAGA, J. A. P.; LEN, C. A. Abordagem da crise dolorosa em crianças portadoras de doença falciforme. **Revista Ciências Médicas.** Campinas, v.1, n.18, p.47-55, jan./fev., 2009.

UFMG. UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS. Faculdade de Medicina. Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico – NUPAD. Belo Horizonte. <Disponível em <http://www.nupad.medicina.ufmg.br/index.html>>, acesso em 03 de junho de 2013.

ZANETE, M. A. D. Gravidez e contracepção na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia.** v 3, n.29, p.309-312, 2007.