

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

**PAULA DA SILVA**

**ATENÇÃO INTEGRAL AO PORTADOR DE DOENÇA FALCIFORME:  
PLANO DE AÇÃO NA ESTRATÉGIA SAÚDE DA FAMÍLIA**

**LAGOA SANTA - MINAS GERAIS**

**2014**

**PAULA DA SILVA**

**ATENÇÃO INTEGRAL AO PORTADOR DE DOENÇA FALCIFORME:  
PLANO DE AÇÃO NA ESTRATÉGIA SAÚDE DA FAMÍLIA**

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: Professora Carla Jorge Machado

**LAGOA SANTA - MINAS GERAIS**

**2014**

**PAULA DA SILVA**

**ATENÇÃO INTEGRAL AO PORTADOR DE DOENÇA FALCIFORME:  
PLANO DE AÇÃO NA ESTRATÉGIA SAÚDE DA FAMÍLIA**

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: Professora Carla Jorge Machado

Banca Examinadora

Prof.<sup>a</sup> Carla Jorge Machado – orientadora

Prof.<sup>a</sup> Matilde Meire Miranda Cadete - UFMG

Aprovado em belo Horizonte, em 15 de maio de 2014

Dedico este trabalho a Deus, por tantas bênçãos a mim proporcionadas.

Aos meus pais pelo amor incondicional e incentivo.

Aos meus irmãos pelo companheirismo e carinho.

## **AGRADECIMENTOS**

Agradeço a Deus, pela sua presença incondicional em minha vida.

Aos meus familiares, pelo amor, carinho e incentivo.

A orientadora pela paciência, compreensão e colaboração.

Não devemos ter medo das novas ideias! Elas podem significar a diferença entre o triunfo e o fracasso.

Napoleon Hill.

## RESUMO

A doença falciforme, uma das doenças hereditárias mais comuns no Brasil, é uma questão de saúde pública relevante. No país, a doença é predominante entre negros e pardos e raramente entre brancos. É caracterizada pela predominância da hemoglobina (Hs) S nas hemácias: anemia falciforme (Hb SS). A gravidade clínica é variável, mas um número significativo de pacientes tem as formas crônica e grave da doença, a qual leva a disfunções orgânicas múltiplas. O diagnóstico precoce pela triagem neonatal (teste do pezinho) e o tratamento adequado oferecido pelos hemocentros são fundamentais para reduzir as complicações. Assim, este estudo objetivou elaborar um projeto de intervenção com o intuito capacitar uma equipe multidisciplinar e de promover uma assistência integral aos portadores de Doença Falciforme. Para elaboração do plano, fez-se pesquisa bibliográfica na Biblioteca Virtual em Saúde e nos manuais do Ministério da Saúde, com os descritores: Doença Falciforme; Estratégia de Saúde da Família; Atenção Primária. A proposta deste trabalho foi, portanto a de construir um plano de ação específico na Estratégia de Saúde da Família do Município de Ibirité, Minas Gerais a fim de capacitar os profissionais da atenção básica para que possam prestar uma assistência interdisciplinar e resolutive voltada para o paciente com doença falciforme.

**Palavras-chave:** Doença Falciforme. Estratégia de Saúde da Família. Atenção Primária

## **ABSTRACT**

Sickle cell disease , the most common hereditary disease in Brazil , is a public health issue . In Brazil the disease is prevalent among blacks and browns and rarely among whites . It is characterized by the predominance of hemoglobin ( Hs ) S in red blood cells sickle cell anemia ( Hb SS ) . Clinical severity is variable , but a significant number of patients have the chronic and severe forms of the disease , which leads to multiple organ dysfunction . Early diagnosis by neonatal screening ( heel prick test ) and appropriate treatment provided by blood centers are key to reducing complications . Thus , this study aimed to develop an intervention project with the aim to empower and promote a multidisciplinary comprehensive care to patients with sickle cell disease team. To develop the plan , bibliographic research was conducted in the Virtual Health Library and the manuals for the Ministry of Health , with the following descriptors were used : Sickle Cell Disease ; Family Health Strategy ; Primary Care . The purpose of this study was therefore to build a specific plan of action in the County Ibirité Family Health Strategy , Minas Gerais in order to empower the primary care -givers and an to provide interdisciplinary care focused on resolving the patient with sickle cell disease .

**Keywords:** Sickle Cell Disease; Family Health Strategy; Primary Health Care



## SUMÁRIO

<b>1 INTRODUÇÃO .....</b>	<b>10</b>
<b>2 JUSTIFICATIVA .....</b>	<b>13</b>
<b>3 OBJETIVOS .....</b>	<b>14</b>
<b>4 METODOLOGIA .....</b>	<b>15</b>
<b>5 REVISÃO BIBLIOGRÁFICA .....</b>	<b>16</b>
<b>6 PLANO DE AÇÃO .....</b>	<b>25</b>
<b>7 CONSIDERAÇÕES FINAIS .....</b>	<b>29</b>
<b>REFERÊNCIAS .....</b>	<b>30</b>

## 1 INTRODUÇÃO

Originada na África e trazida às Américas pela imigração forçada dos escravos, a doença falciforme é uma das doenças hereditárias mais comuns no Brasil, configurando-se como uma relevante questão de saúde pública. Trata-se de uma enfermidade hereditária de curso crônico, que causa grande impacto em toda a sociedade. Distribuiu-se, heterogeneamente, sendo mais frequente onde a proporção de antepassados negros da população é maior. No Brasil a doença é predominante entre negros e pardos e raramente entre brancos (BRASIL, 2007).

Trata-se de uma das alterações genéticas mais frequentes no Brasil e no mundo e é caracterizada pela predominância da hemoglobina (Hs) S nas hemácias: anemia falciforme (Hb SS). A produção da hemoglobina S decorre da troca de um aminoácido na cadeia beta da globina, resultando em profundas alterações nas propriedades físico-químicas da molécula de Hb quando desoxigenada. Essas alterações culminam na mudança da forma da hemácia para a de foice, sendo este um dos principais mecanismos fisiopatológicos da doença (GUALANDRO, 2001).

A gravidade clínica é variável, mas um número significativo de pacientes tem as formas crônica e grave da doença. Já a morbidade e a mortalidade são o resultado de infecções, anemia hemolítica e de microinfartos decorrentes de uma vaso-oclusão microvascular (GUALANDRO, 2001).

A doença leva a disfunções orgânicas múltiplas, o que torna o paciente sujeito a complicações cardíacas, renais, oculares, pulmonares, neurológicas, endocrinológicas e nutricionais. Atenção deve ser dada as complicações osteoarticulares, como as necroses assépticas, particularmente coxofemorais, que devem receber acompanhamento ortopédico (SILVA *et al.*, 2003).

Os portadores da doença falciforme apresentam também as manifestações psicológicas adversas próprias de doenças crônicas, como por exemplo baixa autoestima, agravada pela situação socioeconômica desprivilegiada da maioria dos

pacientes, o que lhes acarreta frequentes dificuldades, principalmente na escola e no trabalho (SILVA, 2003).

Kisner e Colby (1998) alegam que o prognóstico tem melhorado devido ao diagnóstico precoce e à melhor compreensão da doença. Entretanto ainda são altos os índices de mortalidade, pois as medidas terapêuticas ainda são insuficientes.

Para cada 1.400 recém-nascidos, um apresenta a doença. A incidência do traço falciforme é de um caso para cada 30 nascimentos (JANUARIO, 2002)

O diagnóstico precoce pela triagem neonatal (teste do pezinho) e o tratamento adequado com os meios disponíveis nos hemocentros e nas unidades de saúde dos municípios são fundamentais para reduzir as complicações e promover a longevidade com boa qualidade de vida. Em Minas Gerais, a triagem neonatal para a doença falciforme é realizada desde 1988 (BRASIL, 2002).

Ainda que a triagem exista no país, observa-se que a atenção às pessoas com doença falciforme está restrita aos hemocentros e hospitais de referência, fato este que atrapalha a criação de um vínculo com o paciente e seus familiares nas Equipes de Estratégia de Saúde da Família.

É necessário levar em consideração que ao receber o diagnóstico de doença falciforme, os pacientes e seus familiares recebem também um grande número de informações que, muitas vezes, não são assimilados naquele momento e, posteriormente, surgem dúvidas, que deverão ser esclarecidas pela equipe de estratégia saúde da família.

A inserção das pessoas com doença falciforme na atenção básica requer um intenso trabalho de capacitação dos trabalhadores das equipes de atenção primária à saúde, para que esses trabalhadores conheçam a doença e se preparem para prestar uma assistência de qualidade aos portadores de doença falciforme. Desse modo, uma capacitação permanente dos profissionais e programação, das Equipes de Saúde da Família, voltada para os indivíduos com doença falciforme deve buscar

a integralidade das ações de saúde e incluir as diversas áreas, como a educação, o trabalho, a previdência e a assistência sociais.

Assim, a proposta deste trabalho é construir um plano de ação específico, para capacitar os profissionais da atenção básica para prestar uma assistência interdisciplinar voltada para o paciente com doença falciforme.

## 2 JUSTIFICATIVA

Durante o processo de realização do diagnóstico situacional da Estratégia de Saúde da Família Águia Dourada, no Município de Ibitaré, Minas Gerais no qual eu trabalhei pelo período de um ano como Enfermeira da Estratégia de Saúde da Família (ESF) a partir de uma parceria pelo Programa de Valorização da Atenção Básica (PROVAB), passei pela experiência de ter um indivíduo portador de Doença Falciforme na minha área de abrangência.

Esse portador de doença falciforme trouxe para nossa equipe uma demanda que era para todos nós um desafio e foi, a partir daí, que comecei a refletir sobre os objetivos do serviço de saúde em relação aos portadores de Doença Falciforme. É necessário elaborar um plano de capacitação da equipe multidisciplinar da Estratégia Saúde da Família acerca do portador de Doença Falciforme.

Este trabalho, assim, se justifica não apenas pela 'curiosidade' em relação ao problema, mas levando em consideração que, em Minas Gerais, para cada 1.400 recém-nascidos, um apresenta a doença falciforme, e a cada 30 recém-nascidos, um apresenta o traço falciforme (JANUARIO, 2002).

Aliado a isso, dadas às longas distâncias dos centros de referências, faz-se necessário promover descentralização e integralidade na assistência para o atendimento adequado a este paciente, promovendo maior resolutividade dos serviços.

### **3 OBJETIVOS**

#### **3.1 Objetivo Geral**

Elaborar um projeto de intervenção com o intuito de capacitar uma equipe multidisciplinar e de promover uma assistência integral aos portadores de Doença Falciforme.

#### **3.2 Objetivos específicos**

Realizar uma capacitação para os profissionais da Estratégia de Saúde da Família a fim, de oferecer uma assistência de qualidade aos portadores de Doença Falciforme.

Assistir de forma integral a todos os portadores de doença falciforme da área de abrangência.

Diminuir as complicações clínicas causadas por eventos agudos em Doença Falciforme.

#### **4 METODOLOGIA**

Foi realizada uma revisão bibliográfica, para complementar o conteúdo estudado baseada em artigos publicados na Biblioteca Virtual de Saúde (BVS) com os descritores: Doença Falciforme, Estratégia de Saúde da Família e Atenção Primária e Manuais do Ministério da Saúde.

Com os fundamentos das evidências científicas foi elaborado um plano de intervenção que visa à capacitação para Equipe de Estratégia Saúde da Família de Ibirité, Minas Gerais, promover assistência integral ao portador de doença falciforme.

## 5 REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Esta revisão está estruturada em seis itens, a saber: fisiopatologia da doença falciforme; diagnóstico das doenças falciformes; aconselhamento genético; tratamento das doenças falciformes; assistência de enfermagem a portadores de doença falciforme e situações de emergência.

### 5.1 Fisiopatologia da Doença Falciforme

Trata-se de uma doença genética que levou ao conceito também de doença molecular, pois é caracterizada por anemia hemolítica crônica e fenômenos vasoclusivos que levam a crises dolorosas agudas e a lesão tecidual e orgânica crônica e progressiva (BRASIL, 2006).

É causada pela substituição de adenina por timina (GAG>GTG), codificando valina ao invés de ácido glutâmico, na posição 6 da cadeia de beta globina, com produção de S (HbS). Essa pequena modificação estrutural é reponsável por profundas alterações nas propriedades físico-químicas da molécula da hemoglobina no estado desoxigenado. Estas alterações resultam em um evento conhecido como falcização, que é a mudança da forma normal da hemácia para a forma de foice, resultando em alterações dos glóbulos vermelhos e da membrana eritrocitária (BRASIL, 2008).

A falcização dos eritrócitos ocorre pela polimerização reversível da HbS dentro da célula, sob condições de desoxigenação. Sob completa desoxigenação formam-se células em forma de foice, clássicas de anemia falciforme. Sob desoxigenação parcial podem existir pequenas quantidades de polímeros sem anormalidades morfológicas, pois a quantidade de polímeros aumenta progressivamente com a desoxigenação. E este fenômeno de falcização só é reversível quando a membrana da célula não está definitivamente alterada (BRASIL, 2006).

Entre os fatores que influenciam o grau de polimerização da desoxigenação da HbS nas células vermelhas, estão a porcentagem de HbS intracelular, o nível de desidratação celular, a concentração de hemoglobina corpuscular média (CHCM), o



tempo de trânsito dos glóbulos vermelhos na microcirculação, a composição das hemoglobinas dentro das células (porcentagem de HbS e Hb não S) e o Ph (BRASIL, 2006).

Quanto maior a quantidade de HbS, mais grave é a doença e os homozigóticos para HbS tem quadros clínicos mais graves.

A acidose diminui a afinidade da hemoglobina pelo oxigênio, aumentando a polimerização, através do aumento da quantidade de HbS desoxigenada dentro das células (PEREIRA, 2002).

A polimerização também causa alterações da membrana celular pois, após repetidos episódios de falcização e desfalção, as células falciformes tendem a perder água e se tornam desidratadas, alterando a célula vermelha e assumindo uma configuração rígida irreversível das células vermelhas (BRASIL, 2007).

A polimerização da HbS, aumento da CHCM e alterações da membrana, acontece o sequestro prematuro dos eritrócitos e eles são destruídos pelo sistema monocítico e fagocitário. A destruição dos eritrócitos, leva a anemia hemolítica crônica que é uma manifestação clínica importante das doenças falciformes (BRASIL, 2007).

A ausência de anemia ao nascimento e seu início, acompanhando a queda de hemoglobina fetal pós-natal e a síntese de HbS, indicam que a falcização é necessária para a indução das anormalidades celulares responsáveis pela destruição dos glóbulos vermelhos. A acentuada variação nos graus de anemia entre os pacientes e, às vezes no mesmo paciente ao longo do tempo, sugere que múltiplos mecanismos estão envolvidos na remoção das hemácias da circulação.

A redução dos valores da hemoglobina e do hematócrito, associada ao aumento do número de reticulócitos e à diminuição da vida média dos eritrócitos, são alterações presentes nas anemias hemolíticas e estão presentes nas doenças falciformes.

Outras alterações laboratoriais comuns indicativas de hemólise aumentada são aumento de bilirrubina indireta, aumento de desidrogenase láctica e diminuição da haptoglobina.

A hemólise ocorre por destruição extravascular e intravascular dos eritrócitos, sendo que o mecanismo dominante é a hemólise extra vascular, que decorre do reconhecimento e fagocitose das células vermelhas que sofreram falcização, de acordo com o Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias (CEHMOB, 2005).

Estes são os eventos que constituem a base para o encurtamento da vida média dos eritrócitos, com conseqüente anemia hemolítica, e para a oclusão da microcirculação com isquemia e eventual infarto tecidual, que resulta em lesão orgânica crônica e em crises dolorosas agudas, manifestações mais típicas das doenças falciformes.

## **5.2 Diagnóstico das Doenças Falciformes**

A doença falciforme se caracteriza por alterações genéticas caracterizadas pelo predomínio da hemoglobina S (Hb S) (BRASIL, 2008) .

A detecção efetiva das formas de doença falciforme requer diagnóstico preciso, baseado em técnicas eletroforéticas, hemograma e dosagens da hemoglobina fetal.

Programas preventivos para hemoglobinopatias, principalmente para a Doenças Falciformes, devem levar em consideração a população analisada, a melhor forma de coleta das amostras e da resposta ao programa, visando reduzir a mortalidade dos doentes com Doença Falciformes. Além disso, o correto aconselhamento genético e educacional, e o acompanhamento dos casos diagnosticados, poderão auxiliar sobremaneira a diminuição da morbidade e mortalidade (JANUARIO, 2002).

Para tanto se faz necessário o treinamento de pessoal capacitado para diagnóstico e aconselhamento genético educacional dos portadores e casais de risco.

Os resultados falso positivos ou falso negativos, obtidos em análises de sangue de neonatos, devem geralmente a problemas de coleta, baixa resolução do processo eletroforético e erro técnico na interpretação (JANUARIO, 2002).

É importante lembrar que os neonatos diagnosticados como possíveis portadores de Doenças Falciformes deverão ser reavaliados laboratorialmente após o sexto mês de vida, e o estudo familiar dos possíveis casos deverão ser realizados.

### **5.3 Aconselhamento Genético**

O objetivo básico do aconselhamento genético é o de permitir a indivíduos ou famílias a tomada de decisões conscientes e equilibradas a respeito da procriação (ALVIM; VIANA; BRITO, 2009). As pessoas que apresentam risco de gerar filhos com síndromes falciformes têm o direito de ser informadas, por meio de aconselhamento genético.

O aconselhamento genético apresenta importantes implicações psicológicas, sociais e jurídicas, acarretando um alto grau de responsabilidade às instituições que o oferecem. Assim sendo, é imprescindível que ele seja fornecido por profissionais habilitados e com grande experiência, dentro dos padrões éticos.

É necessário que o profissional assuma uma postura não diretiva e não coerciva e discuta com aqueles que procuram o aconselhamento os vários aspectos que o cercam, além do risco genético em si, tais como o tratamento disponível e a sua eficiência, o grau de sofrimento físico, mental e social imposto pela doença, o prognóstico e a importância do tratamento precoce. Deve ser, ainda, levado em consideração no aconselhamento genético a receptividade, tanto emocional quanto intelectual, dos indivíduos orientados.

O aconselhamento genético, como todos os outros procedimentos de genética humana, baseia-se em cinco princípios éticos básicos: autonomia, privacidade, justiça, igualdade e qualidade. Autonomia porque os testes devem ser voluntários; a privacidade determina que os resultados não sejam comunicados a nenhuma

pessoa sem o seu consentimento expresso, exceto responsáveis legais. O princípio de justiça garante proteção aos direitos de populações vulneráveis, tais como crianças, pessoas com retardamento mental ou problemas psiquiátricos ou culturais especiais. O princípio da igualdade rege o acesso igual aos testes, independentemente de origem geográfica, raça e classe socioeconômica e, por fim, o princípio de qualidade que assegura que todos os testes oferecidos devem ter especificidade e sensibilidades adequados, sendo realizados em laboratórios capacitados e com monitoração profissional ética (MINAS GERAIS, 2004).

As instituições que oferecem o aconselhamento devem garantir o sigilo dos diagnósticos e arquivar a documentação dos seus clientes em local privado e seguro.

#### **5.4 Tratamento das Doenças Falciformes**

Não há tratamento específico das doenças falciformes. Sendo assim, as medidas gerais e preventivas no sentido de minorar as consequências da anemia crônica, crises de falcização e susceptibilidade às infecções são fundamentais na terapêutica desses pacientes. Essas medidas incluem: boa nutrição; profilaxia, diagnóstico e terapêutica precoce de infecções; manutenção de boa hidratação e evitar condições climáticas adversas (KISNER; COLBY, 1998). É necessário também um acompanhamento ambulatorial de duas a quatro vezes no ano e educação da família e paciente sobre a doença (KISNER; COLBY, 1998).

Avanços acerca da prevenção de infecções e crises de falcização têm proporcionado uma maior sobrevivência aos pacientes.

As mães devem ser orientadas sobre a necessidade de procurar tratamento médico sempre que ocorrer febre persistente, dor torácica e dispneia; dor abdominal, náuseas e vômitos; cefaleia persistente, letargia ou alteração de comportamento; aumento súbito do volume do baço e priapismo (BRASIL, 2006).

Os exames de rotina como: urina tipo 1, protoparasitológico, Rx de tórax, eletrocardiograma e se possível ecocardiograma, creatina e clearance, eletrólitos, oftalmologista com pesquisa de retinopatia devem ser realizados anualmente e repetidos sempre que necessário. Hemograma deve ser realizado pelo menos duas vezes ao ano, levando em consideração que a redução dos níveis basais de hemoglobina pode indicar insuficiência renal crônica ou crise aplásica, especialmente porque se sabe que portadores de Doença Falciforme são susceptíveis à desidratação devido à incapacidade de concentrar a urina com consequente perda excessiva de água (ZANETTE, 2007).

A profilaxia contra infecções é feita com Penicilina geralmente em crianças a partir de 3 meses até 5 anos de idade. Pode ser usada de forma oral ou parenteral.

A imunização deve ser realizada regularmente como em qualquer outra criança não portadora da Doença Falciforme, dando ênfase aos agentes virais e bacterianos em especial a vacinação contra Pneumococo, Haemophilus influenzae e Hepatite B (BRASIL, 2004).

Assim como outros pacientes com hemólise crônica, indivíduos com doenças falciformes estão particularmente sujeitos à superposição de anemia megaloblástica. Assim para a prevenção da deficiência de ácido fólico, recomenda-se a suplementação com 1 a 2mg de folato ao dia (BRASIL, 2004).

Terapia transfusional deve ser evitada no tratamento rotineiro de pacientes com doenças falciformes e está contraindicada na anemia assintomática, crises dolorosas não complicadas, infecções que não comprometam a sobrevida ou instalação de necroses assépticas por estar demonstrada cientificamente a ausência de eficácia (BRASIL, 2004).

Dentre os efeitos adversos das transfusões podemos citar a hiperviscosidade, sobrecarga de volume, reações hemolíticas, reações febris não hemolíticas, reações alérgicas, reações hemolíticas retardadas, sobrecarga de ferro, hepatite B e C, HIV ou infecção por outros agentes.

## 5.5 Assistência de enfermagem a portadores de Doença Falciforme

A doença falciforme é hereditária, crônica e cursa com episódios de crises de falcização. Assim, o serviço de enfermagem deve se direcionar a programação de uma assistência sob dois prismas: idade e complicações da doença. Essa assistência deve ser orientada para a prevenção de crise falciforme, sua identificação precoce, intervenções em situações severas e reabilitação de alterações.

Uma assistência iniciada já nos primeiros meses de vida é o programa preventivo geralmente ambulatorial e que inclui: retornos periódicos para a monitorização do crescimento e desenvolvimento, introdução de familiares em programas educativos sobre fisiopatologia, consequências e limitações decorrentes da doença, alternativas terapêuticas, padrão de hidratação e alimentação desejável e expectativas de crescimento e desenvolvimento; estratégias de convivência familiar reduzindo superproteção e estimulando independência de criança (BRASIL, 2006).

Para identificar precocemente as possíveis alterações, a assistência deve incluir a coleta de informações da família.

Em relação ao sequestro esplênico, que é uma diminuição nos níveis de concentração de hemoglobina em pelo menos 2g/dl em relação ao nível basal do paciente e rápido aumento do baço, as manifestações clínicas são súbito mal estar, palidez, dor abdominal, anemia e hipovolemia (MINAS GERAIS, 2004). A família deve ser alertada/orientada sobre a possibilidade de sua ocorrência. Os sintomas súbitos: são fraqueza, palidez labial e de mucosas, dispneia, pulso célere, lipotimia e aumento exagerado do baço. Deve-se ensinar a família a palpar o baço e fazer percussão da área abdominal (SILVA *et al.*, 2003).

No caso de hospitalizações, deve-se considerar as reações comportamentais frente ao processo de doença crônica, as questões culturais da criança e familiares, a

separação do ambiente escolar e as alterações emocionais frente a situação de crise (SILVA *et al.*, 2003).

Durante a crise falciforme a dor é o sintoma mais comum. O pessoal de enfermagem parece estar insensível às necessidades do paciente com doença falciforme e o cuidado durante a crise dolorosa é inadequado (ALVIM; VIANA; BRITO 2009). O repouso no leito, controle da administração de analgésicos, auxílio nas atividades diárias, controle rigoroso da administração de fluídos e aplicação de calor para o alívio da dor são recomendados (ALVIM ; VIANA; BRITO, 2009).

Na adolescência é difícil contar com a adesão do paciente em regime terapêutico, nessa etapa a assistência de enfermagem deve garantir auto-cuidado e identificação precoce de evidências de alterações clínicas. Já o paciente adulto pode permanecer longos períodos sem manifestações que o conduzam a um serviço de saúde, sendo assim a meta da assistência e centralizar-se nas medidas preventivas e estimular a identificação precoce de intercorrências clínica (ALVIM; VIANA; BRITO , 2009).

A equipe de enfermagem deve estar preparada para identificar pacientes com a doença, evitando colocá-las em situações que predisponham à crise e reconhecendo os sinais e sintomas que sugerem a presença de doença falciforme, pois dessa forma é possível até identificar pessoas cuja doença não foi diagnosticada.

Assim, o conhecimento sobre a doença falciforme evita frequentes perdas de identificação de sinais clínicos de crises e favorece a compreensão dos comportamentos expressos pelos pacientes e das exigências das condutas traçadas por outros profissionais.

## **5.6 Situações de emergência**

Febre no paciente com doença falciforme pode ser manifestação secundária ao episódio de crise dolorosa, provavelmente como resultado da isquemia tecidual e liberação de pirógenos endógenos. Em crianças pode ser a única indicação de

processo infeccioso. O aumento da temperatura, da velocidade de hemossedimentação, do número de leucócitos e da proporção de neutrófilos em bastão, são sinais de infecção bacteriana grave (BRASIL, 2008).

As crises dolorosas são frequentes manifestações características da doença falciforme. Consiste de dor em extremidades, região lombar, abdome ou tórax, geralmente associada à febre e urina escura ou vermelha. Comumente, as crises de dor são resultado de necrose avascular da medula óssea. As áreas mais frequentemente envolvidas são joelho, coluna lombo-sacro, cotovelo e fêmur e em crianças menores de cinco anos a síndrome mão-pé (CEHMOB, 2005). Deve-se estar atento ainda aos sinais clínicos de sequestro esplênico, acidente vascular cerebral e ao priapismo (PEREIRA, 2002).



## 6 PLANO DE AÇÃO

A proposta deste plano de intervenção é preencher a lacuna em relação ao conhecimento e tratamento da doença falciforme.

É necessário que os portadores da doença falciforme recebam um atendimento integral na Atenção Básica, com acompanhamento pela equipe interdisciplinar, retornos periódicos, introdução dos familiares em programas educativos, alternativas terapêuticas, padrão de hidratação, alimentação desejável.

O conhecimento sobre doença falciforme evita frequentes perdas de identificação de sinais clínicos de crises e favorece a compreensão dos comportamentos expressos pelos pacientes e das exigências das condutas traçadas por outros profissionais.

Somente um profissional capacitado pode identificar precocemente possíveis alterações e orientar o paciente ou a própria família de forma adequada. Assim, pretende-se realizar uma Capacitação Multidisciplinar no Atendimento da Doença Falciforme.

Com essa capacitação pretendemos proporcionar ampliação dos conhecimentos sobre doença falciforme (fisiopatologia e manejo clínico na atenção básica) permitindo o aprimoramento da qualificação técnica e, melhoria da qualidade no atendimento à pessoa com doença falciforme.

Quadro 1 - Plano de Ação para capacitar equipe da Estratégia de Saúde da Família

<b>Resultados Esperados</b>	<b>Ações</b>	<b>Facilidades</b>	<b>Dificuldades</b>	<b>Intervenções</b>
<b>Familiarizar os profissionais com os conceitos básicos da Doença Falciforme</b>	Aula expositiva seguida de discussão temática	Disponibilidade de Médico e/ou Enfermeiro replicador da Doença Falciforme pelo Núcleo de Pesquisa e Apoio Diagnóstico (NUPAD)	Compatibilização dos horários das aulas expositivas com o horário dos profissionais envolvidos	Atuar minimizando dúvidas relativas à doença; prestar especial atenção a conceitos incorretos ou pouco precisos sobre a doença.
<b>Interação e participação dos profissionais da ESF na introdução das principais manifestações clínicas e complicações da Doença Falciforme</b>	Roda de Conversa	Médico e/ou Enfermeiro replicador da Doença Falciforme pelo Núcleo de Pesquisa e Apoio Diagnóstico (NUPAD) atuando como moderador da roda	Compatibilização dos horários das rodas para garantir a participação dos profissionais; Garantir a participação equilibrada dos participantes	Estimular a fala do participante no sentido de garantir que o participante compreendeu as principais manifestações clínicas da doença

Levantamento dos Portadores de Doença Falciforme da área de abrangência para confecção do fichário rotativo de consultas, busca ativa e acompanhamento	Levantamento de dados	Agentes Comunitários de Saúde	Incluir mais uma atividade no rol das atividades dos ACS	Posteriormente ao levantamento, a busca ativa e o acompanhamento devem incentivar o tratamento adequado da doença e a frequência preconizada ao Centro de Saúde
--	-----------------------	-------------------------------	--	---

### 6.1 Recursos materiais

Os recursos materiais necessários serão: Computador, Data-Show, papel ofício, canetas, lápis, borracha, prancheta.

### 6.2 Cronograma - Ano 2014

ATIVIDADES	PERÍODOS					
	Julho	Agosto	Setembro	Outubro	Novembro	Dezembro
Aula expositiva: Apresentação	X					
Aula expositiva: Sensibilização	X					

Roda de Conversa: Manifestações Clínicas e Complicações		<b>X</b>				
Roda de Conversa: Cuidados com a Criança		<b>X</b>				
Roda de Conversa: Principais eventos agudos e complicações na Criança, adolescente e adulto			<b>X</b>			
Roda de Conversa: Especificidades do Paciente			<b>X</b>			
Roda de Conversa: Direitos e Deveres				<b>X</b>		
Roda de Conversa: avaliação da capacitação				<b>X</b>		
Roda de Conversa: Elaboração de uma rotina de acompanhamento					<b>X</b>	
Levantamento e busca ativa dos portadores					<b>X</b>	<b>X</b>

## 7 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A leitura de artigos e documentos do Ministério da Saúde e do Estado de Minas Gerais mostrou as complicações que a Doença Falciforme pode trazer para seu portador, a necessidade de acompanhamento do indivíduo portador por um profissional capacitado para tal.

Conclui-se, ainda, que a inserção das pessoas com doença falciforme na atenção básica requer profissionais capacitados e preparados para prestar uma assistência de qualidade aos portadores de doença falciforme. É necessária a inclusão das diversas áreas, como a educação, o trabalho, a previdência e a assistência sociais para que se possa contribuir para o controle desta doença.

Para chegarmos com sucesso aos nossos objetivos é necessário visar sempre a integralidade das ações de saúde e se doar a um trabalho em equipe, que possibilite troca de informações com aprofundamento nas reflexões de prática do serviço.

## REFERENCIAS

ALVIM, R. C.; VIANA, M. B; BRITO, A. C. Dor na criança com Doença Falciforme. In: Silva, Y. P; Silva, J.F. **Abordagem da dor infantil**. Rio de Janeiro: Medsi, 2009. No prelo.

BRASIL. Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. **Manual de diagnóstico e tratamento de doença falciforme**. Brasília, DF, 2002. 142p.

BRASIL. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. **Manual de diagnóstico e tratamento de doença falciforme**. Brasília: ANVISA; 2002. 110p.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Dez passos para uma alimentação saudável. Guia alimentar para crianças menores de 2 anos**. Álbum seriado. Brasília: Ministério da Saúde; 2004.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Gestação em mulheres com doença falciforme**. Brasília: MS; 2006.

BRASIL. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual de anemia falciforme para agentes comunitários de saúde**. Brasília: Editora MS; 2006.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual de condutas básicas na doença falciforme**. Brasília: Ministério da Saúde; 2006. 56p.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Carta dos direitos dos usuários da saúde**. 2. ed. Brasília: Ministério da Saúde, 2007.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção Especializada. **Manual de educação em Saúde: autocuidado na doença falciforme**. Brasília: MS; 2008. 70p.

CENTRO DE EDUCAÇÃO E APOIO PARA HEMOGLOBINOPATIAS-CEHMOB. Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias. **Protocolo de atendimento aos eventos agudos da doença falciforme**. Belo Horizonte: NUPAD; 2005.

GUALANDRO, S. F. M. Gravidez e contracepção na doença falciforme. In: Agência Nacional de Vigilância Sanitária. **Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes**. Brasília: Anvisa; 2001. p. 137-141.

JANUARIO , J. N. **Incidência da doença falciforme em um milhão de nascidos vivos em Minas Gerais (1998-2001)**. 2002. Dissertação (Mestrado em Ciências da Saúde) – Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, 2002.

KISNER, C. COLBY, L. A. **Exercícios terapêuticos: fundamentos e técnicas**. 3. ed. São Paulo: Manole; 1998.

MINAS GERAIS. Secretaria de Estado. **Atenção à Saúde da Criança**. Belo Horizonte. 2004. 224p.

PEREIRA, S. A. S. **Informativo sobre a Doença Falciforme para a escola**. Belo Horizonte: Fundação Hemominas; 2002.

SILVA, C.M. et al. Complicações agudas da doença falciforme. In: PENNA, F. J. ET al. **Manual de urgências em pediatria**. Rio de Janeiro. Medsi, 2003. p. 412-421.

ZANETTE, A. M. **Gravidez e Contracepção na Doença Falciforme**. Revista Brasileira Hematologia e Hemoterapia. 2007. 340p.