

# ASPECTOS CLÍNICOS E ASSISTENCIAIS DOS PACIENTES PORTADORES DE ANEMIA FALCIFORME EM UNIDADES BÁSICAS DE SAÚDE DO CENTRO-OESTE DO BRASIL

## *CLINICAL AND HEALTH CARE ASPECTS OF PATIENTS WITH SICKLE CELL DISEASE FROM PRIMARY HEALTH CARE UNITS IN CENTRAL-WEST BRAZIL*

Jacqueline de Moraes Feitoza, Letícia Silveira Goulart

### RESUMO

Revista HCPA. 2012;32(4):400-405

Universidade Federal de Mato Grosso, Campus Rondonópolis.

#### Contato:

Letícia Silveira Goulart  
lgoulart77@yahoo.com.br  
Rondonópolis, MT, Brasil

**Objetivo:** Caracterizar os indivíduos com diagnóstico de anemia falciforme cadastrados nas Unidades Básicas de Saúde do município de Rondonópolis, MT.

**Métodos:** Foi realizado um estudo prospectivo com 11 portadores de anemia falciforme. A coleta de dados ocorreu por meio de entrevistas, aplicando-se um questionário com questões fechadas e abertas.

**Resultados:** Observou-se que 63,6% dos entrevistados eram do sexo feminino, 54,5% eram crianças com idade entre 4 meses e 9 anos, 63,6% eram pardos e 81,8% naturais de Mato Grosso. Com relação a complicações da doença, 73% referiram apresentar sequestro esplênico. Um total de 54,5% dos pacientes sofreu internações hospitalares no último ano em decorrência de complicações da doença, sendo as crises dolorosas a principal causa de internação. Todos fazem uso de ácido fólico. Uma frequência de 64% é acompanhada no MT Hemocentro-Cuiabá.

**Conclusão:** Nossos dados alertam para a necessidade de busca ativa pelos pacientes falcêmicos, bem como da implantação de uma política de assistência a essa população.

**Palavras-chave:** Anemia falciforme; epidemiologia; centros de saúde

### ABSTRACT

**Aim:** To characterize patients diagnosed with sickle-cell disease enrolled in Primary Health Care Units in the city of Rondonópolis, MT, Brazil.

**Method:** A prospective study was conducted with 11 patients with sickle-cell disease. The data collection occurred by means of interviews, with administration of an open and closed-ended questionnaire.

**Results:** We observed that 63.6% of the respondents were women, 54.5% children aged 4 months to 9 years, 63.6% were brown people, and 81.8% were born in Mato Grosso. In relation to complications of the disease, 73% answered they had presented splenic sequestration. A total of 54.5% of the patients had hospital admissions in the last year due to complications of the disease, being the painful crisis the major cause of hospitalization. All of them use folic acid. A frequency of 64% is followed-up at the MT Hemocentro-Cuiabá (Blood Bank).

Conclusion: Our data serve as a warning about the need for active search for patients with sickle cell disease, as well as the implementation of a health care policy in this population.

*Keywords: Sickle cell disease; epidemiology; primary health care units*

A anemia falciforme (AF) é uma doença hereditária pertencente a um grupo de doenças denominadas hemoglobinopatias, caracterizada pela produção de hemoglobinas anormais. Essa produção de hemoglobina modificada é causada por uma alteração genética autossômica recessiva, que codifica a produção do aminoácido valina no lugar do ácido glutâmico, modificando dessa forma toda a estrutura molecular da hemoglobina, dando origem então à hemoglobina S (HbS) (1-4). Devido a propriedades físico-químicas bastantes diferentes da HbA, a HbS em condições de hipóxia se torna insolúvel e agrega-se em longos polímeros, o que resulta na formação de eritrócitos falcemizados com deformidade e enrijecimento da membrana celular, processo no qual vários órgãos e sistemas do organismo são afetados (2-4). Essas alterações levam a crises de vasclusão, à crise de sequestro esplênico e à crise aplásica (3,5).

Segundo Laguardia (2006), a AF está relacionada à origem geográfica e à etiologia genética, tendo a população negra e parda uma maior suscetibilidade a esta patologia (6). No Brasil, a doença distribuiu-se heterogeneamente, sendo mais frequente no nordeste (7,8). A portaria do Ministério da Saúde Nº 822, de 06 de junho de 2001, regulamentou a triagem neonatal da fenilcetonúria, do hipotireoidismo congênito, das doenças falciformes e outras hemoglobinopatias em todo território nacional, garantindo acesso igual ao “Teste do Pezinho” (triagem neonatal) a todos os recém-nascidos brasileiros, sendo a triagem realizada na primeira semana de vida, no posto de saúde mais próximo da residência do recém-nascido (9,10). Após os 4 meses de idade, o diagnóstico da doença e detecção do traço falciforme é realizado por meio do exame de sangue chamado eletroforese de hemoglobina (11).

A assistência multiprofissional deve ser iniciada já nos primeiros meses de vida e, à medida que cresce, a criança e a família devem ser preparadas e orientadas para o autocuidado (10). O aconselhamento genético deve ser iniciado o quanto antes aos pais de crianças com AF, a fim de alertá-los sobre as chances de terem filhos com AF/traço falciforme e para elucidar a importância do diagnóstico neonatal de outros filhos que venham a ter (11). De acordo com

Loureiro e Rosenfeld (2005), a falta de diagnóstico precoce, de orientação familiar diante dos primeiros sinais de complicações, de acesso a medidas preventivas contra infecções, de um programa governamental de fornecimento regular de medicamentos ambulatoriais e de um atendimento médico pouco eficaz durante as intercorrências clínicas, contribuem para a ocorrência de óbitos em crianças com AF (12). Assim sendo, os programas de assistência a esses doentes devem prever, além do tratamento médico, a orientação psicossocial necessária ao desenvolvimento do seu potencial de integração à sociedade (11).

Devido à cronicidade/hereditariedade da doença, ao impacto sobre toda a família e sociedade, às complicações importantes que traz ao indivíduo e aos elevados índices de morbimortalidade, faz-se necessário o desenvolvimento de trabalhos que visem investigar o índice e o perfil dos indivíduos portadores desta patologia. Neste contexto, o objetivo do presente estudo foi caracterizar os indivíduos com diagnóstico de AF cadastrados nas Unidades Básicas de Saúde (UBS) do município de Rondonópolis, MT.

## MÉTODOS

Trata-se de um estudo descritivo e prospectivo de abordagem quantitativa. Como a Secretaria Municipal de Saúde de Rondonópolis, MT, não possui um registro dos pacientes com AF do município, foram contatadas todas as 41 UBS a fim de se localizar os indivíduos falcêmicos, sendo que 12 UBS possuíam cadastro desses usuários. A população total levantada consistiu em 13 indivíduos, porém destes, dois não participaram da pesquisa, um foi excluído porque o seu endereço residencial não foi disponibilizado pela UBS e o outro residia em zona rural. Desta forma, a população estudada foi constituída de 11 portadores de AF. Os critérios de inclusão foram: ter diagnóstico de AF, estar cadastrado nas UBS do município de Rondonópolis, o seu endereço residencial ser disponibilizado pelo responsável pela unidade, residir em zona urbana e aceitar participar da pesquisa assinando o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Para cinco participantes da pesquisa, o diagnóstico da

doença foi realizado pelo exame de eletroforese de hemoglobina, um pela triagem neonatal e outros cinco não souberam relatar o método de diagnóstico empregado. A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Júlio Müller sob o nº 820/CEP-HUJM/2010.

A coleta de dados ocorreu no período de julho a agosto de 2010 por meio de entrevista realizada no domicílio dos pacientes, aplicou-se um questionário com questões fechadas e abertas referentes ao tema. Foi utilizada a estatística descritiva. Os dados coletados foram digitados e armazenados em um banco de dados no programa Microsoft Excel versão 2000.

## RESULTADOS

Após a análise dos dados da amostra de 11 pacientes, identificamos que a maioria dos portadores de AF entrevistados era do sexo feminino (n=7; 63,6%), criança com idade entre 4 meses e 9 anos (n=6; 54,5%), naturais de Mato Grosso (n=9; 81,8%), da cor parda (n=7; 63,6%) e teve o diagnóstico da doença na primeira década de vida (n=9; 81,8%). A Tabela 1 apresenta esses resultados.

As principais complicações da AF citadas pelos participantes foram crises de sequestro esplênico

(n=8; 73%) das quais a maioria (n=6; 54,5%) descreveu apresentar pelo menos dois episódios anuais. As crises dolorosas foram registradas por 64% (7/11) dos portadores. Uma frequência de 45% (5/11) dos pacientes com AF relatou apresentar infecções, sendo a infecção urinária a mais prevalente. Um total de 54,5% (6/11) dos pacientes sofreu internações hospitalares no último ano em decorrência de complicações da doença, as crises dolorosas foram a principal causa de internação.

Quanto aos fármacos consumidos pelos entrevistados, todos os participantes fazem uso de ácido fólico contínuo, quatro utilizam penicilina V oral, estas são crianças na faixa etária entre 4 meses e 4 anos de idade, um utiliza agente quelante de ferro, sendo a deferiprona a droga de escolha e um paciente faz uso de hidroxiureia.

No presente estudo, foi possível constatar que a maioria dos entrevistados (n=7; 64%) realiza acompanhamento médico com hematologista no MT Hemocentro em Cuiabá-MT, porém, dois pacientes informaram não ter acesso a serviço especializado, ficando dessa forma comprometido o atendimento e acompanhamento dessas pessoas. Com relação à frequência do acompanhamento, somente três portadores de AF informaram que realizam consultas mensais.

**Tabela 1:** Caracterização dos indivíduos portadores de AF cadastrados nas UBS do município de Rondonópolis quanto ao sexo, idade, naturalidade, cor e idade em que a doença foi diagnosticada.

Paciente	Sexo	Idade	Naturalidade	Cor	Idade de Diagnóstico
1	Feminino	63 anos	MT	Parda	22 anos
2	Feminino	20 anos	GO	Parda	8 anos
3	Masculino	6 anos	MT	Pardo	3 anos
4	Masculino	4 meses	MT	Branco	1 mês
5	Feminino	52 anos	SP	Negra	49 anos
6	Feminino	2 anos	MT	Parda	6 meses
7	Feminino	4 anos	MT	Parda	4 anos
8	Masculino	4 anos	MT	Negro	1 ano
9	Feminino	27 anos	MT	Parda	1 ano
10	Feminino	40 anos	MT	Parda	9 anos
11	Masculino	9 anos	MT	Negro	2 anos

## DISCUSSÃO

No Estado de Mato Grosso, a cobertura da triagem neonatal é de aproximadamente 91,5%, entretanto, a secretaria municipal de saúde não sabe informar o valor exato da abrangência da triagem no município de Rondonópolis, apesar do teste atingir quase a totalidade dos recém-nascidos. A frequência de doença falciforme e traço falciforme no estado é de 1:2.675 nascidos vivos e de 1:41 nascidos vivos respectivamente, entretanto, a prevalência desses casos em Rondonópolis ainda é desconhecida. Recentemente, a Associação dos Falcêmicos de Rondonópolis, por busca ativa, conseguiu identificar 42 indivíduos com AF no município, sendo que esses dados ainda são preliminares, pois a busca ainda não foi concluída. De acordo com o serviço de Hematologia do Hospital Universitário Júlio Müller, por meio da triagem neonatal realizada no ano de 2011, foram diagnosticados 16 casos de AF e 1090 de traço falciforme no Estado. Em Rondonópolis, não houve diagnóstico de AF e foram identificados 104 recém-nascidos com traço falciforme.

Em nosso estudo, identificamos somente 11 indivíduos com AF cadastrados nas UBS. Esses dados contrastam com a frequência da doença no Estado de Mato Grosso e com os dados levantados pela Associação dos Falcêmicos, o que indica que esses pacientes não estão buscando as UBS ou não são identificados pelo serviço. Essas informações alertam para a necessidade da implantação de uma política de assistência aos indivíduos com AF, bem como da necessidade da procura ativa pelos pacientes falcêmicos.

Na presente pesquisa, observamos que a maioria (63,6%) dos portadores de AF pertencem ao sexo feminino, vale lembrar que não existe relação entre a prevalência de hemoglobinas anormais e o sexo dos indivíduos, uma vez que o gene responsável por essa doença não está ligado ao sexo (13), desta forma, o predomínio de mulheres pode ser resultado da pequena amostra analisada. Felix, Souza e Ribeiro encontraram a mesma característica em seu inquérito, no qual o predomínio de mulheres (59,6%) em relação aos homens com AF pode ser imputado ao pequeno tamanho da amostra estudada (14). A maioria dos participantes de nosso estudo foram crianças (54,5%). Esse fato pode estar relacionado à recente implantação do diagnóstico de hemoglobinopatias no Programa Nacional de Triagem Neonatal (9,10).

Uma frequência de 64% dos entrevistados autorreferiram sua cor de pele como parda, no

caso das crianças, a percepção sobre sua etnia foi informada pelos responsáveis. Estudos prévios têm evidenciado um predomínio de indivíduos pardos em populações de portadores de AF (6,7,10,14,15). Essa alta prevalência de Hemoglobina SS na população parda pode estar relacionada à heterogeneidade étnica, ao alto grau de miscigenação racial e à grande quantidade de afro-descendentes existentes em nosso país (7,8,16-18). No Estado de Mato Grosso, o componente afro-descendente corresponde a 53,6% da população (19).

As principais complicações da AF informadas pela população em estudo foram crises de sequestro esplênico e crises dolorosas. Para caracterizar sequestro esplênico foi realizada a seguinte pergunta: *“Você ou seu filho (a) apresentou no último ano crises com aumento do baço, baço duro e ficou com cor amarela?”*. As crises de sequestro esplênico apresentam elevada incidência em crianças portadoras de AF (20-22), portanto, o acentuado índice de crises de sequestro esplênico observado na presente pesquisa, pode estar relacionado ao fato de que a maioria dos indivíduos estudados são crianças com idade entre 4 meses e 9 anos.

Indivíduos falcêmicos quando não diagnosticados precocemente e não tratados adequadamente estão sujeitos a um elevado índice de hospitalização, sendo as crises dolorosas as principais causas de internação (12,23). Em nosso estudo, essas manifestações clínicas foram responsáveis por 46% das internações em indivíduos falcêmicos, sendo que eles se encontravam na faixa etária de 2 a 27 anos. A maioria das hospitalizações ocorre na população jovem, configurando um problema de saúde pública, devido ao elevado índice de morbidade, o que favorece elevadas taxas de absenteísmo escolar e interfere na vida profissional desses indivíduos (11,23).

A anemia crônica decorrente da constante destruição dos glóbulos vermelhos leva a uma necessidade aumentada de ácido fólico, visto que esse composto é essencial para a formação de novas hemácias (24), o que provavelmente justifica o fato de 100% dos indivíduos da casuística examinada fazerem uso do ácido fólico contínuo. A maioria dos entrevistados (64%, 7/11) realiza acompanhamento médico com hematologista no MT Hemocentro em Cuiabá-MT. Dois pacientes informaram não ter acesso a serviço especializado, o que pode ser resultado da falta de orientação dessas famílias quanto à

necessidade e importância de acompanhamento médico em um centro de referência, bem como, pela falta de vínculo estabelecida entre as famílias e os profissionais das UBS. As redes de apoio revestem-se de extrema importância, visto que as famílias de indivíduos falcêmicos revelam seus sentimentos e adquirem segurança na condução do tratamento. A interação das famílias com a equipe de saúde os auxilia frente a situações da doença, minimizando consequências negativas, facilitando a adaptação e a flexibilidade diante da doença crônica (25).

## CONCLUSÕES

Nossos dados, mesmo com base em uma reduzida amostra, indicam a necessidade de implementação e efetivação de programas e ações voltados à atenção à saúde do indivíduo com AF. É de extrema importância que sejam realizados outros trabalhos no município de Rondonópolis com a finalidade de conhecer melhor essa população, visto que no presente estudo identificamos apenas uma pequena parcela da população com AF, aqueles cadastrados nas UBSs.

## REFERÊNCIAS

- Whaley LF, Wong DL. Enfermagem Pediátrica: Elementos Essenciais à Intervenção Efetiva. 5ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1999.
- Galiza Neto GC, Pitombeira MS. Aspectos moleculares da anemia falciforme. J Bras Patol Med Lab. 2003;39(1):51-6.
- Zago MA, Falcão RP, Pasquini R. Hematologia: Fundamentos e prática. São Paulo: Atheneu, 2004.
- Silva MC, Shimauti EL. Eficácia e toxicidade da hidroxiureia em crianças com anemia falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2010;28(2):144-8.
- Kumar V, Abbas AK, Fausto N, Mitchell RN. Robbins - Bases patológicas das doenças. 7ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2005.
- Laguardia J. No fio da navalha: anemia falciforme, raça e as implicações no cuidado à saúde. Rev Estud Fem. 2006;14(1):243-62.
- Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes. Brasília: Imprensa Nacional, 2002.
- Lobo CL, Bueno LM, Moura P, Ogeda LL, Castilho S, Carvalho SM. Triagem neonatal para hemoglobinopatias no Rio de Janeiro. Rev Panam Salud Publica. 2003;3(2/3):154-9.
- Ramalho AS, Magna LA, Silva RB. A Portaria MS n.º 822/01 e a triagem neonatal das hemoglobinopatias. Rev Bras Hematol Hemoter. 2002;24(4):244-50.
- Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de Educação em Saúde. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2008.
- Silva RB, Ramalho AS, Cassorla RM. A anemia falciforme como problema de saúde pública no Brasil. Rev Saúde Pública. 1993;27(1):54-8.
- Loureiro MM, Rozenfeld S. Epidemiologia de internação por doença falciforme no Brasil. Rev Saúde Pública. 2005;39(6):943-9.
- Lima RC, Castro EF, Nóbrega MS, Queiroz SM, Araújo RG, Medeiros TM. Triagem de Hemoglobinas Anormais em Crianças e Adolescentes. NewsLab. 2006;76:130-40.
- Felix AA, Souza HM, Ribeiro SB. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2010;32(3):203-8.
- Salles C, Ramos RT, Daltro C, Nascimento VM, Matos MA. Associação entre hipertrofia adenotonsilar, tonsilites e crises algicas na anemia falciforme. J Pediatr (Rio J). 2009;85(3):249-53.
- Bandeira FM, Leal MC, Souza RR, Furtado VC, Gomes YM, Marques NM. Características de recém-nascidos portadores de hemoglobina "S" detectados através de triagem em sangue de cordão umbilical. J Pediatr (Rio J). 1999;75(3):167-71.
- Orlando GM, Naoum PC, Siqueira FA, Bonini-Domingos CR. Diagnóstico diferencial de hemoglobinopatias em populações diferenciadas. Rev Bras Hematol Hemoter. 2000;22(2):111-21.
- Watanabe AM. Prevalência da anemia falciforme no estado do Paraná. Curitiba. Dissertação [Mestrado em Medicina Interna] - Universidade Federal do Paraná; 2007.
- Fernandes VR, Barbosa MI. Seminário nacional saúde da população negra. 2004. Disponível em: [http://portal.saude.gov.br/portal/arquivos/pdf/caderno\\_textos\\_basicos\\_snsnpn.pdf](http://portal.saude.gov.br/portal/arquivos/pdf/caderno_textos_basicos_snsnpn.pdf). Acesso em: 05 out. 2010.
- Di Nuzzo DV, Fonseca SF. Anemia falciforme e infecções. J Pediatr (Rio J). 2004;80(5):347-54.
- Bruniera P. Crise de seqüestro esplênico na doença falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3):259-61.
- Rezende PV, Viana MB, Murao M, Chaves AC, Ribeiro AC. Sequestro

- esplênico agudo em coorte de crianças com anemia falciforme. *J Pediatr (Rio J)*. 2009;85(2):163-9.
23. Araujo PI. O autocuidado na doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29(3):239-46.
24. Mataratzis PS, Accioly E, Padilha PC. Deficiências de micronutrientes em crianças e adolescentes com anemia falciforme: uma revisão sistemática. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2010;32(3):247-56.
25. Guimarães TM, Miranda WL, Tavares MM. O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2009;31(1):9-14.

*Recebido: 12/07/2012*

*Aceito: 10/12/2012*