

Campo Grande | MS
2025



DOENÇA FALCIFORME PARA ALÉM DO GENE

UMA ABORDAGEM BIOPSISSOCIAL

ORGANIZADORAS

Marcia Naomi Santos Higashijima
Fernanda Sollberger Canale



ESCOLA DE SAÚDE PÚBLICA
DR. JORGE DAVID NASSER

GOVERNADOR

EDUARDO CORRÊA RIEDEL

VICE-GOVERNADOR

JOSÉ CARLOS BARBOSA

SECRETÁRIO DE ESTADO DE SAÚDE

MAURÍCIO SIMÕES CORRÊA

SECRETÁRIA ADJUNTA DE ESTADO DE SAÚDE

CRHISTINNE CAVALHEIRO MAYMONE GONÇALVES

SUPERINTENDENTE DE GESTÃO DO TRABALHO E EDUCAÇÃO NA SAÚDE

ANDRÉ VINICIUS BATISTA DE ASSIS

DIRETOR DA ESCOLA DE SAÚDE PÚBLICA DR. JORGE DAVID NASSER

ANDRÉ VINICIUS BATISTA DE ASSIS

**GERENTE DE EDUCAÇÃO PERMANENTE EM GESTÃO
E ATENÇÃO À SAÚDE (GEPAS)**

FERNANDA SOLLBERGER CANALE

EQUIPE GEPAS

MARCIA NAOMI SANTOS HIGASHIJIMA

TÂNIA RUTH ORTIZ PEREIRA

COORDENADORA DE PROMOÇÃO DA SAÚDE

GEANI ALMEIDA

GERENTE DE EQUIDADE EM SAÚDE DA SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE

APARECIDA QUEIROZ ZACARIAS SILVA

ELABORAÇÃO DO PROJETO PEDAGÓGICO DE CURSO

MARCIA NAOMI SANTOS HIGASHIJIMA

EXECUÇÃO

GERÊNCIA DE EDUCAÇÃO PERMANENTE EM GESTÃO E ATENÇÃO À SAÚDE

CONTEÚDISTA (POR ORDEM ALFABÉTICA)

LENY LOBO MARTINS
FERNANDA SOLLBERGER CANALE
MARCIA NAOMI SANTOS HIGASHIJIMA

REVISORES (POR ORDEM ALFABÉTICA)

FERNANDA SOLLBERGER CANALE
WELLINGTON RODRIGUES DE ALMEIDA

REVISÃO FINAL

MARCIA NAOMI SANTOS HIGASHIJIMA

DIAGRAMAÇÃO

BREDA NAIA MACIEL AGUIAR
OTAVIO DE OLIVEIRA GUIMARÃES

ADMINISTRAÇÃO E ORGANIZAÇÃO DA PLATAFORMA MOODLE

MARCIA NAOMI SANTOS HIGASHIJIMA
WELLINGTON RODRIGUES DE ALMEIDA

PUBLICIDADE

LUAN EMILIO PASQUALI

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP) (Câmara Brasileira do Livro, SP, Brasil)

Doença falciforme para além do gene [livro eletrônico] : uma abordagem biopsicossocial / organizadoras Marcia Naomi Santos Higashijima, Fernanda Sollberger Canale ; [conteúdistas Leny Lobo Martins, Fernanda Sollberger Canale, Marcia Naomi Santos Higashijima]. -- Campo Grande, MS : Escola de Saúde Pública Dr. Jorge David Nasser (ESP/MS), 2025.
PDF

Bibliografia.
ISBN 978-65-984146-4-1

1. Anemia falciforme 2. Genética humana
3. Medicina e saúde I. Higashijima, Marcia Naomi Santos. II. Canale, Fernanda Sollberger. III. Martins, Leny Lobo. IV. Canale, Fernanda Sollberger.

25-253884

CDD-616.1527

Índices para catálogo sistemático:

1. Anemia falciforme : Ciências médicas 616.1527

Eliane de Freitas Leite - Bibliotecária - CRB 8/8415

SUMÁRIO

APRESENTAÇÃO	5
--------------------	---

CAPÍTULO I

A DOENÇA FALCIFORME PARA ALÉM DO GENE.....	6
--	---

Leny Lobo Dias

Fernanda Sollberger Canale

Marcia Naomi Santos Higashijima

Parte I: Alteração Genética	10
-----------------------------------	----

Parte II: A dor social da Doença Crônica.....	12
---	----

Parte III: Incidência da Doença Falciforme	16
--	----

Parte IV: Linha de cuidado da Doença Falciforme	18
---	----

Parte V: Autocuidado apoiado aos portadores da Doença Falciforme	27
--	----

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	49
---------------------------------	----

CAPÍTULO II

A DOENÇA FALCIFORME: SEUS SINAIS, SINTOMAS, DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO.....	53
---	----

Leny Lobo Dias

Fernanda Sollberger Canale

Marcia Naomi Santos Higashijima

Parte I: Sinais e Sintomas	55
----------------------------------	----

Parte II: Diagnóstico	66
-----------------------------	----

Parte III: Tratamento.....	70
----------------------------	----

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	83
---------------------------------	----

CAPÍTULO III

O IMPACTO DA DOENÇA FALCIFORME NA VIDA COTIDIANA	86
--	----

Fernanda Sollberger Canale

Marcia Naomi Santos Higashijima

Estigma Social	88
----------------------	----

Discriminação no acesso aos serviços de saúde	89
---	----

Dificuldades no ambiente de trabalho e educação	91
---	----

Impacto psicológico	93
---------------------------	----

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	101
---------------------------------	-----

APRESENTAÇÃO

A Secretaria de Estado de Saúde, por meio da Gerência de Equidade em Saúde, em parceria com a Escola de Saúde Pública Dr. Jorge David Nasser, vem desenvolvendo ações com o intuito de possibilitar a melhoria da qualidade de vida das pessoas com Anemia Falciforme e de aumentar a longevidade das pessoas diagnosticadas, utilizando estratégias educativas e abordando o papel dos profissionais sobre o tema.

A anemia falciforme é uma doença genética comum no Brasil, caracterizada por uma alteração na estrutura da hemoglobina (Hb). Apesar de ser comum, especialmente na população negra, essa doença hereditária apresenta uma alta taxa de morbimortalidade, exigindo que os profissionais de saúde tenham conhecimento sobre os impactos da doença no paciente, na família e na sociedade.

Por ser uma doença crônica que exige cuidados prolongados e contínuos, é essencial que os profissionais de saúde estejam capacitados para acolher, acompanhar, informar e fortalecer os pacientes e suas famílias, ajudando-os a enfrentar as dificuldades e a minimizar possíveis complicações de saúde.

Reconhecer que cada família é única em seu modo de ser e viver requer profissionais empáticos e acolhedores, capazes de oferecer suporte adequado conforme o quadro de saúde apresentado, bem como diante do surgimento de intercorrências e complicações, visando sempre a melhoria da qualidade de vida das pessoas com anemia falciforme.

Aparecida Queiroz Zacarias Silva
Gerente de Equidade em Saúde/SES/MS

CAPÍTULO I

A DOENÇA FALCIFORME PARA ALÉM DO GENE

*Leny Lobo Dias
Fernanda Sollberger Canale
Marcia Naomi Santos Higashijima*

“

“Então, quando a gente descobriu, bate um desespero, desesperador, primeiro é uma coisa que a gente não conhece [...] porque, quando o médico explica fala para gente, ele fala: “Não pode praia, não pode futebol, não pode nenhuma luta, nenhum esporte, tem que ficar sempre hidratando, não pode banho frio”, e a gente começa ficar desesperado, então ele não pode fazer nada? Entendeu, ir a gente tem que ir testando através de limites” (M8) (Rocha et al., 2022, p. 5).

”

A **Doença Falciforme** exerce grande impacto sobre o sistema circulatório, podendo resultar em óbito ou em danos irreversíveis a uma variedade de órgãos no corpo humano (Araujo, 2007).

VOCÊ NÃO VÊ, MAS EU SINTO.

Os sintomas da doença falciforme são devastadoras, mas como são invisíveis, eles são desconsiderados pela população!

A Doença Falciforme é uma afecção genética com padrão de herança autossômico recessivo, causada por um defeito na estrutura da cadeia beta de hemoglobina, que leva as hemácias a assumirem forma de lua minguante, quando exposta a determinadas condições como febre alta, baixa tensão de oxigênio, infecções etc. As alterações genéticas (mutação) nessa proteína (hemoglobina) são transmitidas de geração em geração (padrão de herança familiar).

Padrão: a hemoglobina padrão em humanos adultos é chamada de hemoglobina A (Hb A) - padrão Hb AA. A hemoglobina padrão em humanos recém-nascidos é a hemoglobina Fetal (Hb F) - padrão Hb FA.

Hemoglobinopatias: As hemoglobinopatias podem ser resultantes de mutações que afetam os genes reguladores promovendo um desequilíbrio no conteúdo quantitativo das cadeias polipeptídicas e consequentemente nos tipos normais de hemoglobina, causando as talassemias. Também pode ser originadas de alterações envolvendo genes estruturais que promovem a formação de moléculas de hemoglobinas com características bioquímicas diferentes das hemoglobinas normais, denominadas hemoglobinas variantes. As hemoglobinas variantes mais frequentes são a hemoglobina S (Hb S) e hemoglobina C (Hb C).

O indivíduo heterozigoto para Hb S é popularmente conhecido como "traço falcêmico" ou "traço falciforme" (Hb AS). Poderão também ser identificadas outras hemoglobinas variantes (Hb D, Hb E, Hb Hasharon, etc.) com ou sem significado clínico. Nos procedimentos de triagem neonatal em recém-nascidos, é possível identificar de forma diferenciada os indivíduos heterozigotos (Hb AS) dos indivíduos

LEIA AQUI
ou acesse o QR Code

A grande maioria das pessoas acometidas por essa condição pertence, em sua maioria, às camadas economicamente desfavorecidas, encontrando-se regularmente sujeitas aos efeitos persistentes do **racismo institucional**, ainda profundamente arraigado em nossa sociedade, o qual frequentemente dificulta o **acesso** e a **qualidade da atenção integral** oferecida a esses indivíduos (Oliveira, 2003; Santos, 2003).

Essa realidade conduz a uma maior **vulnerabilidade** e, consequentemente, um maior **risco de complicações** que podem ser fatais e gerar sequelas. Portanto, ao longo de toda a vida, é imperativo contar com o respaldo de diversas especialidades médicas e de outros profissionais da área da saúde, considerando eventos mórbidos altamente prevalentes, tais como **infecções pulmonares recorrentes, infarto cerebral, sequestro esplênico, crises de dor**, entre outros (Araujo, 2007).

O atendimento aos portadores da Doença Falciforme no **Sistema Único de Saúde (SUS)** está em consonância com:



Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias;

BAIXE AQUI

ou acesse o QR Code



Programa Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme;

BAIXE AQUI

ou acesse o QR Code



Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme;

BAIXE AQUI

ou acesse o QR Code



Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Sobrecarga de Ferro.

BAIXE AQUI

ou acesse o QR Code



Parte I: ALTERAÇÃO GENÉTICA

A **Doença Falciforme** (DF - Conceito: desordem hereditária autossômica recessiva.) é a **hemoglobinopatia** mais prevalente no mundo e com alta prevalência no Brasil (Cordovil et al., 2023).

“As hemoglobinopatias constituem um grupo de doenças de origem genética, em que mutações nos genes que codificam a hemoglobina levam a alterações na sua produção. Estas alterações podem ser divididas em estruturais ou de produção. As alterações estruturais são aquelas em que a hemoglobina produzida não funciona de forma adequada, o que leva a redução na vida útil dos glóbulos vermelhos e a outras complicações. As alterações de produção são aquelas que resultam em uma diminuição na taxa de produção da hemoglobina, provocando graus variados de anemia.” (Biblioteca Virtual em Saúde, 2023).



É uma **alteração genética** que ocorre no gene responsável pela **síntese da hemoglobina** (HbA), formando uma hemoglobina anormal, chamada de **hemoglobina S** (HbS), existindo outras variantes como as hemoglobinas C, D e a beta-talassemia (Sundd; Gladwin; Novelli, 2019).

A existência de um gene para **hemoglobina S** em conjunto com outro gene para **hemoglobina A** resultará em um padrão genético **AS** (heterozigose), que não se manifesta clinicamente na Anemia Falciforme (AF). Nesse caso, o indivíduo é portador do Traço Falciforme (TF), não possuindo sintomas clínicos. Sua relevância reside na orientação genética para o portador e sua família (Brasil, 2015).

“Por exemplo, uma mulher com o traço falciforme pode gerar um filho com AF se o pai também possuir o traço S ou outros traços como C, D, E, entre outros e vice-versa (Brasil, 2015).”

A **Anemia Falciforme** (AF) é caracterizada pela **homozigose HbSS**, podendo se manifestar em crianças, adolescentes e adultos, sendo a forma clínica mais grave. Evolui com diversas intercorrências, impõem limitações socioeco-nômicas e emocionais e pode conduzir a incapacidade e morte (Brasil, 2015).



Parte II: A DOR SOCIAL DA DOENÇA CRÔNICA

As **doenças crônicas** estão entre as complicações mais prejudiciais para o **desenvolvimento individual** e **social**. A Anemia Falciforme é uma delas e tem como característica a **dor social**. Esse sofrimento social promove o medo do isolamento, do abandono e das dificuldades de comunicação, bem como perdas econômicas e perda de papéis sociais com familiares e amigos (Silva; Ramalho; Cassorla, 1993).

A dor social pode ser compreendida como sensações dolorosas associadas ao dano real ou potencial dos laços sociais, ou seja, aquelas que derivam da rejeição social, exclusão ou perda social. Diferentemente da dor física na qual os sentimentos dificilmente serão reexperimentados depois do episódio doloroso ser sanado, os sentimentos decorrentes da dor social podem ser revividos mesmo que o evento doloroso tenha acontecido há muito tempo (SILVA *et al.*, 2013).



A presença de doenças crônicas nos **primeiros anos de vida** é considerada um dos principais riscos para o desenvolvimento saudável devido à sua complexidade. O tratamento longo normalmente envolve mudanças na vida diária das crianças e dos adolescentes, causando muitas **limitações**, como as visitas frequentes a hospitais e unidades de tratamento, submissão a procedimentos dolorosos e invasivos, ausência da escola culminando na **redução da interação** com colegas e inclusão em **atividades prazerosas** (Silva *et al.*, 2013).

O **impacto físico** e **emocional** dessas dificuldades é difícil de ser dimensionado por aqueles que não vivenciam diariamente a realidade da AF. Entretanto, é possível adquirir uma compreensão dessa experiência por meio dos relatos, narrativas e memórias compartilhadas pelos pacientes e seus familiares, permitindo uma **análise reflexiva** sobre as necessidades e desafios enfrentados por elas (Ramos *et al.*, 2020).

“

“Vamos levar a vida até Deus achar que a gente pode levar. [...] Meu Deus, por que é que dói tanto assim, ele começa a gritar: “Mãe, me ajuda, mãe, meu Deus, me ajuda”. Aí você, vai fazendo o que você pode ali. Ai, meu Deus, o que que eu posso fazer mais [...] Tem dia que eu ajoelho no chão e falo: meu Deus do céu, eu não aguento mais não, porque que esse menino sente tanta dor. [...] Mas vai melhorar, se Deus quiser.” (E9) (RAMOS et al, 2020, pág. 5).

”

“

“Porque minha vida vive em função dele [...], eu vivo em função dele totalmente. [...] Correria, sai do serviço, correria, ir na escola buscar quando tá passando mal, é muito difícil. [...] Cansada, eu tô cansada. [...] quando ele adoeceu, o pai dele foi embora, então eu me sinto cansada” (E3) (RAMOS et al, 2020, pág. 4).

”

“

“Eu nunca me sinto 100% saudável, pois é uma doença que necessita de muitos cuidados. Ao mesmo tempo em que me sinto bem, eu estou sentindo dor, e isto me faz sentir fraco, vivendo diariamente com alguma complicação. Se eu aguentasse, eu poderia ter um trabalho formal, mas infelizmente, eu não posso, porque eu sinto muita dor [...]. Atualmente, eu não tenho mais vigor e força para certos trabalhos que são oferecidos, como trabalho braçal, e como homem, isso me afeta. Ultimamente tenho trabalhado por conta própria, mas o que eu realmente queria, era trabalhar para ter uma vida ativa de novo. Eu tenho dificuldade para estudar, porque sou lento para ler e escrever. [...] Tornei-me dependente de hospital [...] eu não consigo me relacionar com uma pessoa normal. Isso afeta minha masculinidade e minha vontade de viver” (RAMOS et al, 2021, pág. 4).

”

A **escuta atenta** e o **respeito** às vivências individuais são fundamentais para que os trabalhadores da saúde possam oferecer um **atendimento adequado** e buscar soluções que melhorem a qualidade de vida dos pacientes com anemia falciforme.

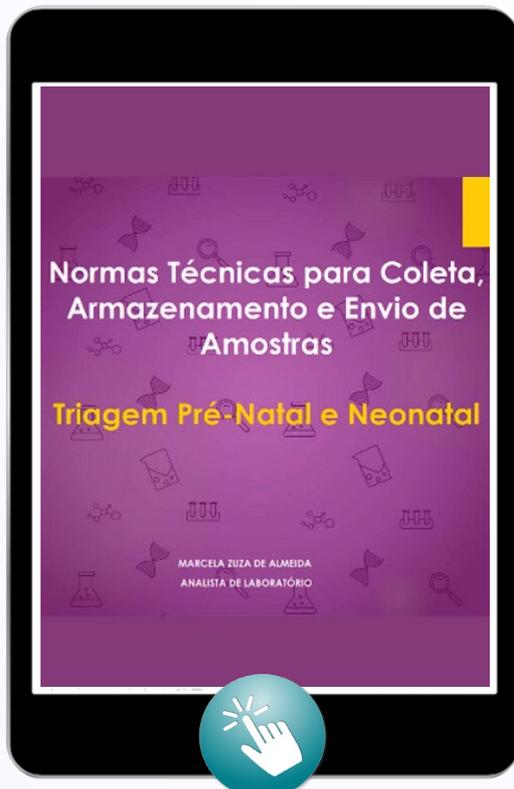


Parte III: INCIDÊNCIA DA DOENÇA FALCIFORME

No **Brasil**, estima-se que existam entre **25.000 a 50.000 mil** pessoas com a forma homozigótica (HbSS) e que **3.500 crianças** nascem anualmente portadoras de anemia falciforme (BRASIL, 2018). A incidência em **Mato Grosso do Sul** equivale a **1 em cada 8.300 nascidos vivos** com a forma homozigótica (Silva-Pinto et al., 2019).



Em **Mato Grosso do Sul**, no ano de **2019**, foram analisadas **35.858 amostras** pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal IPED/APAE, detectando **919 hemoglobinas anormais**, 2,6% da amostra (Cândido-Bacani et al., 2022).



LEIA AQUI

ou acesse o QR Code



De **2000 a 2018**, no **Brasil**, ocorreram um total de **9.817 mortes** relacionadas à DF durante o período de 19 anos, sendo que em 6.924 (70,5%) casos a DF foi a causa subjacente e em 2.893 (29,5%) foi a causa associada de óbito. As idades **média** e **mediana** ao falecer, durante todo o período, foram significativamente **menores para os homens** — 29,4 anos ($\pm 19,6$) e 27,5 anos (15,5–41,5), respectivamente — **em comparação às mulheres** — 33,3 anos ($\pm 20,3$) e 31,0 anos (19,5–46,5). As principais causas associadas de óbito relacionadas à SCD foram **septicemias (32,1%)**, seguidas por **pneumonias (19,4%)** e **insuficiência respiratória (18,2%)**. Nos atestados de óbito em que a DF foi mencionada como causa associada, as causas subjacentes de morte foram doenças do **sistema circulatório (8,7%)**, seguidas, entre os homens, por doenças do **sistema digestivo, doenças infecciosas** e **falência do sistema respiratório**. Entre as mulheres, as **mortes maternas** — incluídas no capítulo sobre gravidez, parto e puerpério — representaram **4,6% dos óbitos femininos**, seguidas por doenças do **sistema digestivo** e **doenças infecciosas**. (Santo, 2022, pág. 177).



Estes **números gigantes** também geram custos diretos e indiretos para o **SUS**. Por exemplo, os números de 2018 demonstram que foram dispostos cerca de **414 milhões de dólares** para o manejo da AF, sendo 123 milhões com custos diretos e 290 milhões com indiretos, considerando adultos e crianças (Silva-Pinto et al., 2022).

Parte IV: LINHA DE CUIDADO DA DOENÇA FALCIFORME

Apesar da alta prevalência no Brasil, a maior parte das intercorrências e complicações podem ter boa resolutividade na atenção básica, seguindo os **cuidados profiláticos** e implantando o **autocuidado apoiado**. Tais medidas previnem o agravamento da doença, o surgimento das intercorrências e complicações e melhora a qualidade de vida (Brasil, 2015).

O autocuidado apoiado consiste na oferta sistemática de intervenções educacionais e de apoio para aumentar as habilidades e a confiança das pessoas em gerenciarem suas condições de saúde, o que inclui o monitoramento regular dos problemas, o estabelecimento de metas e o suporte de técnicas de solução de problemas. Envolve pacientes no manejo de sua própria condição, engajando-os na discussão sobre o diagnóstico e opções de tratamento, desenvolvendo conjuntamente um plano individual de autocuidado, direcionado por um tratamento orientado por metas e monitorando a resposta para sinais de lapso/recorrência. Quando apropriado, utiliza recursos de educação em saúde e outros, incluindo recursos comunitários. Fonte: CONASS, 2015.

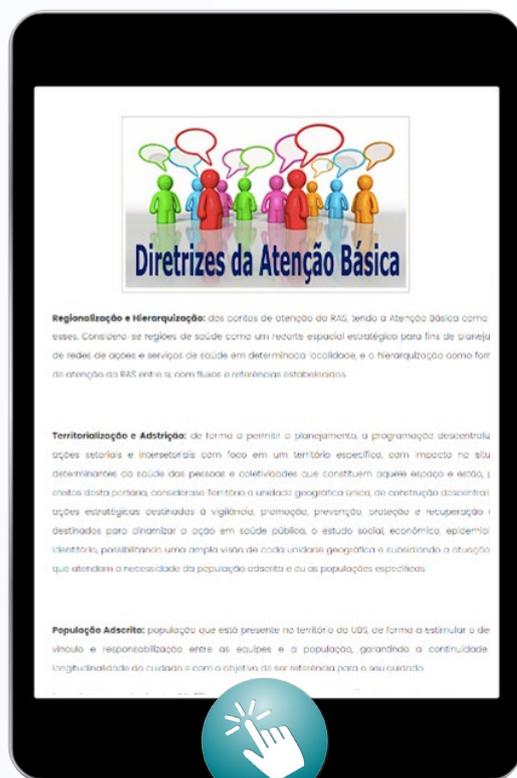


As **Unidades Básicas de Saúde (UBS)** cumprem papel fundamental ao estarem mais próximas aos locais de moradia, facilitando um **vínculo sólido** entre o usuário e a equipe de saúde promovendo uma abordagem mais abrangente.

O resultado esperado é a redução da morbimortalidade e o aumento da expectativa de vida para as pessoas com a doença (Brasil, 2015). Essas mudanças significativas podem ser implementadas na população por meio da **qualificação da força de trabalho**.

Para a **população adscrita**, em acompanhamento, devem ser marcadas visitas regulares aos ambulatórios de referência para a realização dos procedimentos especializados: ecocardiograma, estudos angiotomográficos, sorologias e fenotipagem eritrocitária (Brasil, 2015).

População que está presente no território da UBS, de forma a estimular o desenvolvimento de relações de vínculo e responsabilização entre as equipes e a população, garantindo a continuidade das ações de saúde e a longitudinalidade do cuidado e com o objetivo de ser referência para o seu cuidado.



LEIA AQUI
ou acesse o QR Code



Cabe também à equipe **identificar** crianças e adultos que devem ser imediatamente conduzidos ao **atendimento de urgência e emergência** na presença de sinais e sintomas indicativos de **perigo**. Sendo eles (Brasil, 2009):





Alterações neurológicas

- Convulsões
- Letargia
- Fraqueza muscular
- Mudança de comportamento
- Vômitos
- Desidratação

O **priapismo** é a ereção dolorosa do pênis com episódios breves e recorrentes ou episódios longos, com risco de impotência sexual. (CEHMOB-MG, 2005; BRASIL, 2012).



Um profissional **hematologista** deve assistir aos pacientes nas unidades de referência, como hospitais ou hemocentros, e então, encaminhar para a assistência de especialidades médicas, diagnósticas e terapêuticas, inclusive para a rede transfusional (Brasil, 2009).



A prevenção das complicações inclui (Brasil, 2018):

- Antibioticoterapia profilática (inclusive penicilina para menores de 5 anos);
- Vacinação antipneumocócica;
- Uso da hidroxiureia (ação preventiva e terapêutica);
- Uso de ultrassonografia **doppler transcraniano (dtc) e transfusão sanguínea** (prevenção do acidente vascular);
- Uso do quelante oral de ferro;
- Educação em saúde com pacientes e seus cuidadores.

O uso da **DTC** e o programa de **transfusão regular** nas crianças com alto risco de acidente vascular melhoram o prognóstico, a qualidade e a sobrevida do paciente.



A clínica da DF é variável, mas as **formas crônicas e graves** da doença podem ser exacerbadas pelas crises agudas; no Quadro 1 é possível observar as mais frequentes. Por isso, a qualificação da equipe de urgência e emergência é fundamental para a intervenção terapêutica, pois previnem o agravamento, as sequelas e os óbitos da DF (Lobo; Marra; Silva, 2007).

QUADRO 1 - FORMAS MAIS FREQUENTES DE CRISES VASOCLUSIVAS ASSOCIADAS À DOENÇA FALCIFORME.

INTERCORRENCIA	QUADRO CLÍNICO	CARACTERÍSTICAS ESPECIAIS
Crise alérgica	<ul style="list-style-type: none"> • Início abrupto; • Em qualquer área do corpo; • Imprevisível. 	<ul style="list-style-type: none"> • Recorrente; • Grande variabilidade; • Todas as idades.
Dactilite	<ul style="list-style-type: none"> • Edema doloroso dorso das mãos e pés; • Infarto simétrico (metacarpo e metatarso). 	<ul style="list-style-type: none"> • Frequente na infância; • Frequente como primeira manifestação da doença.
Inflamação aguda de articulações	<ul style="list-style-type: none"> • Edema; • Dor articular; • Inflamação; • Infecção. 	<ul style="list-style-type: none"> • Acompanha o dactílo; • Artrite séptica é rara.

Síndrome torácica aguda	<ul style="list-style-type: none"> · Dor torácica; · Febre; · taquipneia; · Hipóxia; · Infiltração pulmonar; · Infarto ou infecção. 	<ul style="list-style-type: none"> · Morbidade na infância; · Morbidade no adulto.
Sequestro esplênico	<ul style="list-style-type: none"> · Dor no quadrante superior esquerdo; · Palidez; · Anemia aguda; · Baço aumentado. 	<ul style="list-style-type: none"> · Choque hipovolêmico na criança; · Raro e insidioso no adulto.
Sequestro hepático	<ul style="list-style-type: none"> · Dor no quadrante superior direito; · Anemia aguda; · Fígado aumentado. 	<ul style="list-style-type: none"> · Mais frequente em adulto.
Dor abdominal	<ul style="list-style-type: none"> · Icterícia; · Colelitíase; · Infarto mesentérico. 	<ul style="list-style-type: none"> · Pode ser manifestação inicial da síndrome torácica aguda.
Priapismo	<ul style="list-style-type: none"> · Ereção dolorosa do pênis. 	<ul style="list-style-type: none"> · Agudo; · Crônico e intermitente.
Necrose avascular do fêmur ou úmero	<ul style="list-style-type: none"> · Dor constante e prolongada; · Infarto ósseo. 	<ul style="list-style-type: none"> · Fisioterapia é útil para reduzir a dor e manter a função do membro afetado.
Dor crônica neuropática	<ul style="list-style-type: none"> · Sem causa aparente; · Espontânea; · Lancinante. 	<ul style="list-style-type: none"> · Raramente lembrada em doença falciforme; · Estado crônico de dor.

Fonte: Lobo; Marra; Silva, 2007.

Por isso, a **integração**, a **organização** e a **regulação** são o tripé para uma assistência integrada e eficaz que abrange o suporte diagnóstico, assistência farmacêutica e rede de medicina transfusional para o devido enfrentamento das emergências (Brasil, 2015).

A regulação para especialidades e leitos hospitalares deve se guiar pela **intensidade da gravidade das complicações**, pois quando não assistidas a tempo, comprometem de forma grave a saúde dos pacientes (Brasil, 2015).

Os encaminhamentos assistenciais destinados a suprir as demandas de saúde associadas as condições crônicas e implicações multissistêmicas são delineados na **Linha de Cuidado**, que deve estar amparada no **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas** (Quadro 2), aprovado em 2018, pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde (CONITEC).

QUADRO 2 - SÍNTESE DO PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS DA DOENÇA FALCIFORME

REDE DE ASSISTÊNCIA A SAÚDE				
APAE, HEMOCENTROS, HOSPITAIS UNIVERSITÁRIOS, HOSPITAIS REGIONAIS				
ATENÇÃO BÁSICA	ATENÇÃO AMBULATORIAL	ATENÇÃO NAS URGÊNCIAS E EMERGÊNCIAS	ATENÇÃO ESPECIALIZADA	SISTEMA DE APOIO E SISTEMA DE LOGÍSTICA
<ul style="list-style-type: none"> · Planejar o cuidado considerando a avaliação da vulnerabilidade e da capacidade de autocuidado; · Organizar ações que promovam os cuidados necessários e articulando com os demais níveis de atenção; · Disponibilizar todos os medicamentos para os cuidados necessários; · Promover o autocuidado na prevenção das úlceras e feridas de perna e encaminhar para o tratamento nos níveis de atenção; · Alimentar os sistemas de informações vigentes; · Manter comunicação com as equipes multiprofissionais dos demais níveis de atenção do cuidado. <p><i>*Rede organizada em conjunto com a atenção básica (Porta de Entrada Preferencial) e secundária, atenção hospitalar, atenção domiciliar e o SAMU 192.</i></p>				

Fonte: (Brasil, 2018.)

REDE DE ASSISTÊNCIA A SAÚDE		
CENTRO DE REFERÊNCIA EM DOENÇA FALCIFORME		
ATENÇÃO BÁSICA	<p style="text-align: center;">PORTA DE ENTRADA NO SUS</p> <p>0 a 12 MESES</p> <ul style="list-style-type: none"> · APAE / IPED · Médico; · Psicólogo; · Assistente social; · Dentista; · Farmacêutico. <p>acima de 12 MESES</p> <ul style="list-style-type: none"> · Unidades básica de saúde – UBS; · Hemossul; · HU UFMS; · HRMS; · Médico psicólogo; · Assistente social; · Dentista farmacêutico. 	<p style="text-align: center;">ATENÇÃO A SAÚDE DA MULHER, DA GESTANTE, DO IDOSO, DA CRIANÇA E DO ADOLSCENTE, SAÚ- DE BUCAL, ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA</p> <ul style="list-style-type: none"> · Diagnóstico da DF; · Diagnóstico TF*; · Teste do pezinho; · Diagnóstico do traço falcêmico*; · Terapêutico: assistência médica, · Social e farmacêutica; · Realizar busca ativa, acolhimento, diagnóstico e acompanhamento (PDCT); · Prevenir, identificar e cuidar das complicações; · Encaminhar para a atenção especializada casos diagnosticados em função de complicações graves, quando esgotadas as possibilidades terapêuticas na ubS; · Coordenar o cuidado, mesmo quando referenciadas para outros níveis da ras.

Fonte: (Brasil, 2018.)

REDE DE ASSISTÊNCIA A SAÚDE		
CENTRO DE REFERÊNCIA EM DOENÇA FALCIFORME		
ATENÇÃO SECUNDÁRIA	ATENÇÃO AMBULATORIAL E HOSPITALAR ESPECIALIZADA, ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA	PROTOCOLOS DE USO DO DTC, DO USO DE HIDROXIUREIA, DA QUELAÇÃO DA SOBRECARGA DE FERRO E HEMOTERAPIA
	<ul style="list-style-type: none"> · Hemocentro; · Hospital universitário; · Hospital regional; · Unidade de pronto atendimento – upa (24h); · Ecocardiogramas, endoscopias. 	<ul style="list-style-type: none"> · Diagnósticos diversos: assistência ambulatorial eletiva de média complexidade / equipe multiprofissionais; · Realizar contrarreferência em casos de alta para os serviços de ab; · Encaminhar para a atenção hospitalar procedimentos clínicos ou cirúrgicos, em função de complicações, quando esgotadas as possibilidades na atenção ambulatorial; · Manter cadastro atualizado de todos os diagnósticos; · Promover a inclusão social; · Cidadãos no âmbito do trabalho, da educação e do desenvolvimento social; · Contar com a hemorrede, especialistas, insumos e procedimentos adequados.

Fonte: (Brasil, 2018.)

REDE DE ASSISTÊNCIA A SAÚDE		
CENTRO DE REFERÊNCIA EM DOENÇA FALCIFORME		
ATENÇÃO TERCIÁRIA	<p>ATENÇÃO HOSPITALAR ESPECIALIZADA, ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA</p> <ul style="list-style-type: none"> · Hospital especializado de grande, médio e pequeno porte; · Santa casa; · Unidades de ensino e pesquisa; · (Uti, centros cirúrgicos grandes e complexos, cardiovascular, transplantes). 	<p>PROCEDIMENTOS DE ALTA TECNOLOGIA TCTH**</p> <ul style="list-style-type: none"> · Diagnósticos diversos: exames, medicamentos, tratamento fora de domicílio - tfd; · Atenção ambulatorial eletiva de alta complexidade: hospitais de grande, médio e pequeno porte; · Procedimentos de tecnologia de ponta e custos; · Assistência a cirurgias reparadoras, processos singulares ou complexos; · Exames: ressonância magnética, tomografia computadorizada, cintilografia, angiorressonância.

Fonte: (Brasil, 2018.)

Parte V: AUTOCUIDADO APOIADO AOS PORTADORES DA DOENÇA FALCIFORME

A consciência sobre a importância do **autocuidado** é o primeiro passo para o controle da doença e prevenção dos danos. A percepção das famílias sobre as **variáveis clínicas da doença** é essencial para que ações sejam oportunas na assistência ao paciente (Brasil; 2015).

“

[...] sei palpar o baço para ver se o baço está aumentando; quando a hemoglobina dela está caindo, o olho dela fica amarelado, a pele dela fica meio amarelada [...]. Mas quando ela está passando mal mesmo [...] eu já venho correndo [...]. (M12) (Rocha et al., 2022).

”

É fundamental que o portador da DF seja capaz de incluir na sua rotina ações positivas para **viver com a doença**. Mediante o desejo pessoal de mudar e de agir, ele não apenas procura informações, mas também demonstra interesse, engajamento e torna-se um participante ativo no processo de transformação. Essa **mudança de atitude** pode influenciar significativamente o curso da doença (Araújo, 2007).

Araújo (2007) aborda o autocuidado da doença falciforme dividindo em **quatro fases: criança, adolescente, gestante e adulto**. Vamos falar de cada uma delas a seguir.

CRIANÇA

A intervenção multiprofissional é essencial desde os **primeiros meses de vida**, preparando tanto a criança quanto sua família para o autocuidado conforme ela se desenvolve. É crucial que essa abordagem seja impregnada por uma perspectiva **humanizada**. Destacamos **5 pontos de risco para esta fase**:

“Entende-se por **humanização**, além de um ambiente confortável para esta assistência, o acolhimento da pessoa com doença falciforme pelo profissional da saúde sem preconceitos, estigmas, escutando suas dúvidas e dificuldades e permitindo o diálogo através da democratização da linguagem utilizando formas acessíveis para esta população” (Araújo, 2007).



1. DESCONHECIMENTO SOBRE A DOENÇA E O TRATAMENTO

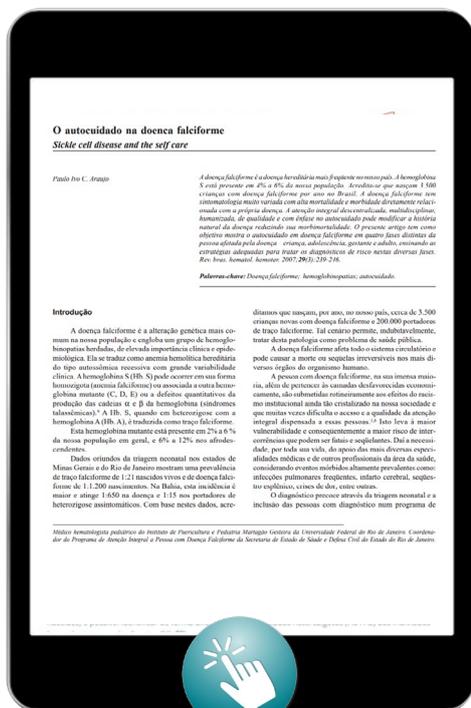
O diagnóstico precoce através da **triagem neonatal** e a inclusão imediata em programas de cuidado reduzem significativamente a **morbidade e mortalidade**. Ações de educação em saúde visando melhorar o nível de conhecimento sobre a doença, seu tratamento, suas especificidades corroboram para minimizar este risco, confira o Quadro 3 (Araújo, 2007).

CRIANÇA

QUADRO 3 - ESTRATÉGIAS RECOMENDADAS PARA O DESCONHECIMENTO SOBRE A DOENÇA E O TRATAMENTO.

O QUE FAZER?

- **Ações educativas periódicas sobre aspectos específicos da doença, como:** triagem neonatal, sinais e sintomas, hábitos saudáveis, vacinações especiais, medidas preventivas e profiláticas, periodicidade das consultas com cada especialista.
- **Ação educativa sobre a crise de sequestro esplênico** através do ensino da palpação do baço.



LEIA AQUI
ou acesse o QR Code



Fonte: Araújo, 2007.

CRIANÇA

COMO FAZER?

- **Em consultas** individualizadas e compartilhadas, com profissionais especializados.
- **Em grupos**, em salas de espera de ambulatórios, espaços específicos ou reuniões comunitárias.

COM QUEM FAZER?

- **A criança** portadora da doença.
- **Pais e familiares** da criança.
- **Cuidadores.**

QUEM FAZ?

- **Profissionais de nível superior**, com conhecimento da doença, nas diversas áreas de atuação (médicos, enfermeiros, odontólogos, nutricionistas, assistentes sociais, fisioterapeutas, etc.).
- **Profissionais de nível médio**, com conhecimento da doença, como agentes comunitários, devidamente capacitados e supervisionados pelo primeiro grupo.

RESULTADO ESPERADO

A família gerenciando de maneira apropriada a condição de saúde e o tratamento junto à atenção básica.

Fonte: Araújo, 2007.

2. RISCO PARA DESENVOLVER A DOR

A **crise de dor** é a razão mais comum pela qual as pessoas com doença falciforme buscam serviços de **emergência**. Assim, priorizar o desenvolvimento do autocuidado por meio da educação em saúde deve ser uma prioridade em nossa abordagem integral (Araújo, 2007). Veja as estratégias recomendadas no Quadro 4.

CRIANÇA

QUADRO 4 - ESTRATÉGIAS RECOMENDADAS PARA O RISCO DE DESENVOLVER DOR.

O QUE FAZER?

Ações educativas periódicas sobre:

- Razões da dor;
- Fatores que predispõem à dor;
- Formas de prevenção da dor;
- Formas de tratamento da dor;
- Formas de reconhecimento dos sinais de dor;
- Sinais precoces de infecção;
- Fatores desencadeantes da dor.

Terapias não farmacológicas, como massagens, compressas quentes, respiração rítmica e imaginação orientada.

COMO FAZER?

- **Em consultas** individualizadas e compartilhadas, com profissionais especializados.
- **Em grupos**, em salas de espera de ambulatórios, espaços específicos ou reuniões comunitárias.

COM QUEM FAZER?

- **A criança** portadora da doença.
- **Pais e familiares** da criança.
- **Cuidadores.**

QUEM FAZ?

- **Profissionais de nível superior**, com conhecimento da doença, nas diversas áreas de atuação (médicos, enfermeiros, odontólogos, nutricionistas, assistentes sociais, fisioterapeutas, etc.).
- **Profissionais de nível médio**, com conhecimento da doença, como agentes comunitários, devidamente capacitados e supervisionados pelo primeiro grupo.

RESULTADO ESPERADO

Criança apresentando menor frequência de episódios dolorosos.

Fonte: Araújo, 2007.

CRIANÇA

3. QUADRO DE DOR

A abordagem da dor em pacientes crônicos deve envolver um **grupo multidisciplinar** que proporciona orientação adequada, assim a maioria dos episódios dolorosos pode ser tratado no ambiente **domiciliar**. Garantir o acesso adequado aos medicamentos melhora a relação do paciente com a equipe de saúde e permite um cuidado individualizado e mais humanizado (Lobo; Marra; Silva, 2007).

Durante episódios de dor, a pessoa afetada experimenta uma **gama de sentimentos** que muitas vezes passam **despercebidos** pelos profissionais de saúde. Esses sentimentos podem impactar significativamente a relação profissional-usuário e, conseqüentemente, o resultado do tratamento (Araújo, 2007; Lobo; Marra; Silva, 2007).

A **avaliação da dor é desafiadora** devido à sua natureza complexa, entretanto a compreensão desse sentimento é crucial para proporcionar a assistência de qualidade. Alguns dos sentimentos associados à dor incluem depressão, insônia, hostilidade, inapetência, ansiedade e descrença no tratamento (Araújo, 2007).

O uso da **Escala Visual de Dor**, que consiste na aferição da intensidade de dor pelo paciente, onde 0 significa ausência total e 10 a pior dor possível, é observado como ferramenta para um atendimento mais humanizado, possibilitando a implementação de intervenções que minimizem o sofrimento (Bottega; Fontana, 2010).



CRIANÇA

4. DÉFICIT DE CRESCIMENTO E DESENVOLVIMENTO

Diversos **fatores adversos** influenciam o desenvolvimento na doença falciforme, incluindo hipóxia tecidual decorrente de anemia grave, efeitos agudos e crônicos da vaso-oclusão, disfunções endócrinas associadas à anemia, lesões orgânicas persistentes decorrentes da falcização das hemácias, inadequada ingestão alimentar ou elevado requerimento energético, juntamente com condições socioeconômicas desfavoráveis.

Além da restrição no crescimento e estado nutricional, é notado um **atraso no amadurecimento puberal e ósseo** nesses pacientes (Verissimo, 2007). Por isso, é recomendada algumas ações (Quadro 5) para monitorar o estado de saúde.



QUADRO 5 - ESTRATÉGIAS RECOMENDADAS PARA O DÉFICIT DE CRESCIMENTO E DESENVOLVIMENTO.

O QUE FAZER?

Monitorar crescimento:**Peso:**

- Pesar semanalmente, até os 6 meses de vida;
- Pesar a cada 2 meses entre 6 meses e 1 ano; pesar a cada 3 meses até os 2 anos de idade;
- Pesar a cada 6 meses até acontecer o estirão puberal, e após, anualmente.

Fonte: Araújo, 2007.

CRIANÇA

Altura:

- Medir 1 vez ao mês até o 6º mês de vida;
- Medir a cada 2 meses até completar um ano;
- Medir a cada 3 meses até 2 anos;
- Medir a cada 6 meses do 2º ano até o estirão puberal e depois anualmente.

Puberdade:

- Avaliação de desenvolvimento puberal a cada 6 meses a partir dos 6 anos de idade (usar a escala de Tanner).
- Menina que não atingir a menarca até os 15 anos deve ser encaminhada para o endocrinologista;



LEIA AQUI

ou acesse o QR Code

**COMO FAZER?**

- **Em consultas** individualizadas e compartilhadas, com profissionais especializados.

Fonte: Araújo, 2007.

CRIANÇA

COM QUEM FAZER?

- **A criança** portadora da doença.

QUEM FAZ?

- **Profissionais de nível superior**, com conhecimento da doença, nas diversas áreas de atuação (médicos, enfermeiros, odontólogos, nutricionistas, assistentes sociais, fisioterapeutas, etc.).
- **Profissionais de nível médio**, com conhecimento da doença, como agentes comunitários, devidamente capacitados e supervisionados pelo primeiro grupo.

RESULTADO ESPERADO

Criança mais independente, com conhecimento adequado sobre o seu desenvolvimento para a sua fase de vida em relação a sua doença de base.

Fonte: Araújo, 2007.

5. RISCO PARA INFECÇÃO

A principal causa de **óbito infantil** na doença falciforme é a **infecção**. Assim, familiares, cuidadores e a própria criança devem ser orientados a fim de possuir os conhecimentos necessários para detectar precocemente os sinais da infecção (Araújo, 2007). É crucial orientá-los a buscar **atendimento médico imediatamente** ao detectar quaisquer destes sinais ou sintomas: palidez, febre, dor torácica, dispneia, dor abdominal, cefaleia, náuseas ou vômitos, aumento do baço e alterações comportamentais (Braga, 2007).

O acompanhamento regular para **imunização** adequada é fundamental para minimizar o risco de infecção. Veja no Quadro 6 as vacinas que são recomendadas na DF, para além do calendário regular de imunização (Braga, 2007).



CRIANÇA

QUADRO 6 - ESQUEMA DE IMUNIZAÇÃO DAS VACINAS RECOMENDADAS PARA O PACIENTE COM DF

VACINA	1ª DOSE	2ª DOSE	3ª DOSE	REFORÇO
Hepatite B*	Ao nascer	2 meses	6 meses	-
Hemófilus**	2 meses	4 meses	6 meses	15-18 meses
Pneumocócica Conjugada 7-valente	2 meses	4 meses	6 meses	15 meses
Pneumocócica Conjugada 23-valente	> 2 anos de idade			Após 3-5 anos da 1ª dose
Meningococo C	Ver esquema abaixo			
Vírus Influenza	Ver esquema abaixo			

*Hepatite: a vacinação pode ser iniciada em qualquer idade. Deve ser administrada em três doses. Em adultos, deve ser administrada apenas naqueles com sorologia negativa para hepatite B.

**Hemófilus: se o esquema da vacina se iniciar a partir de: 7-12 meses deve-se administrar duas doses com intervalo de dois meses, seguidas de reforço aos 15 meses. >1 ano de idade e < 19 anos de idade deve-se administrar apenas uma dose com reforço após cinco anos.

Fonte: Braga, 2007.

ADOLESCENTE

Quando a criança entra na adolescência e a filosofia do autocuidado foi cultivada ao **longo da infância**, o desafio principal reside em garantir a adesão do jovem ao **regime terapêutico** e às **práticas de autocuidado**. Nesta fase, a crise de identidade do adolescente e as complexidades nas relações com seus pais podem representar obstáculos para a aderência ao tratamento (Araújo, 2007).

Destaca-se abaixo os **5 pontos de risco para esta fase**: risco para distúrbio do autoconceito, da autoimagem e da autoestima; risco para a integridade da pele prejudicada; risco para mobilidade física prejudicada; risco para infecção.

1. RISCO PARA DISTÚRBIO DO AUTOCONCEITO, DA AUTOIMAGEM E DA AUTOESTIMA

O **retardo no desenvolvimento** e crescimento causado pela doença expõe esses adolescentes a atitudes preconceituosas, estigmatização e segregação social, especialmente no ambiente escolar. Essas consequências são agravadas pela falta de conhecimento dos profissionais da educação sobre a doença, resultando em distúrbios na **autoestima**.

Os jovens afetados sentem-se infantilizados, inferiorizados em relação a sua maturação sexual, frequentemente sendo alvo de **apelidos depreciativos**, pois as transformações físicas nesses jovens ocorrem em ritmo mais lento do que em seus colegas, levando a distúrbios na **autoimagem**.

O reconhecimento da natureza crônica da doença e suas possíveis consequências na vida produtiva, educacional e social pode impactar negativamente o **autoconceito** desses jovens (Araújo, 2007). Vamos ver no Quadro 7 as ações recomendadas.

ADOLESCENTE

QUADRO 7 - ESTRATÉGIAS RECOMENDADAS PARA RISCO PARA DISTÚRBO DO AUTOCONCEITO, DA AUTOIMAGEM E DA AUTOESTIMA

O QUE FAZER?

Ações educativas periódicas para empoderamento deste jovem, como:

- Sanar dúvidas sobre o retardo no crescimento;
- Sanar dúvidas sobre as diferenças no desenvolvimento sexual;
- Diálogos abertos para que o adolescente possa expor suas ansiedades;
- Pactuar responsabilidades frente ao seu tratamento, dando-lhe mais participação nas decisões do cuidado.

Ações educativas para profissionais da área da educação, com instrumentos esclarecedores sobre a doença, suas alterações e consequências no dia-a-dia do adolescente.

COMO FAZER?

- **Em consultas** individualizadas e compartilhadas, com profissionais especializados.
- **Em grupos,** em salas de espera de ambulatórios, espaços específicos ou reuniões comunitárias.

COM QUEM FAZER?

- **Adolescente** portador da doença.
- **Pais e familiares** da criança.
- **Cuidadores;**
- **Professores** do adolescente portador da doença.

QUEM FAZ?

- **Profissionais de nível superior,** com conhecimento da doença, nas diversas áreas de atuação (médicos, enfermeiros, odontólogos, nutricionistas, assistentes sociais, fisioterapeutas, etc.).
- **Profissionais de nível médio,** com conhecimento da doença, como agentes comunitários, devidamente capacitados e supervisionados pelo primeiro grupo.

Fonte: Araújo, 2007.

ADOLESCENTE

RESULTADO ESPERADO

Um jovem independente, mais participante e confiante, consciente das responsabilidades do seu regime terapêutico e produtivo na comunidade.

Fonte: Araújo, 2007.

2. RISCO PARA A INTEGRIDADE DA PELE PREJUDICADA

Geralmente, as **úlceras nas pernas** surgem em pacientes jovens, a partir da segunda década de vida, sendo manifestações cutâneas frequentes na DF. Essas lesões são caracterizadas por dor intensa, crônica e persistente, além de apresentarem taxas elevadas de recorrência, podendo causar incapacidade. Impactando negativamente a qualidade de vida, essas úlceras podem estar associadas à quadros de depressão e resultar em um considerável aumento nos custos relacionados aos cuidados com a saúde (Granja *et al.*, 2020)

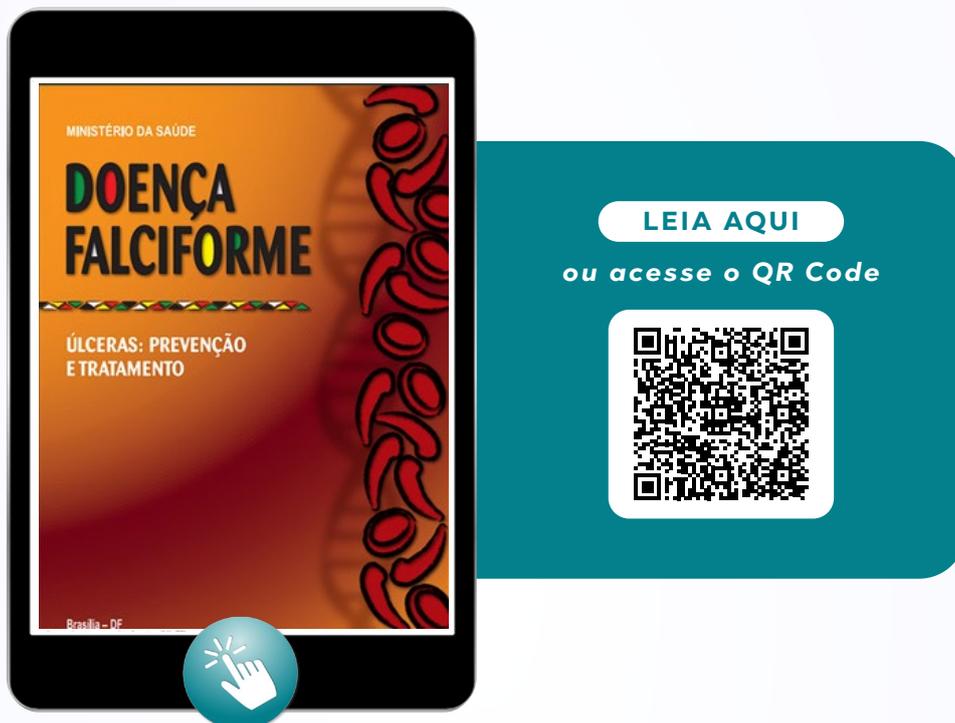
O local mais comum do aparecimento das úlceras na DF é a **região maleolar externa**, orientações devem ser frequentes para minimizar este risco (Araújo, 2007).



Estas ações educativas devem compreender: **hidratação** da pele, **exames visuais** frequentes de pernas e região maleolar detectando possíveis inícios de ulcerações, uso de **repelentes e inseticidas** e, caso ocorra a picada não coçar diminuindo o risco do desenvolvimento de uma ulcera, **atenção a traumas**, orientando o uso sistemático de **sapatos fechados, tênis de cano alto**, com o uso de meias de algodão macias (Granja *et al.*, 2020). O resultado disso é um adolescente com a pele mais íntegra, com menor risco de internação.

ADOLESCENTE

O Ministério da Saúde, em 2012, lançou um caderno sobre as **úlceras na Doença Falciforme**, seu tratamento e prevenção, que pode ser acessado na íntegra aqui.



3. RISCO PARA MOBILIDADE FÍSICA PREJUDICADA

As atividades educacionais, como a **educação física**, são essenciais para o **desenvolvimento** dos adolescentes. No entanto, aqueles com DF podem enfrentar desafios que os levam a interromper a participação devido a sintomas como cansaço, dor e edema e até mesmo devido à uma proteção imposta pelos pais (Segava et al., 2014).

Muitas vezes, **falta clareza** aos jovens sobre suas **capacidades e limitações**, tornando importante a **abordagem sensível** por parte da escola e dos profissionais envolvidos (Segava et al., 2014).

ADOLESCENTE

A promoção de um diálogo aberto com os adolescentes sobre os **limites na prática esportiva** é crucial, levando em consideração as limitações individuais de cada um. Não é aconselhável a realização de exercícios extenuantes e deve-se orientar manter uma hidratação adequada durante a prática esportiva, prevenir choques térmicos, especialmente em atividades aquáticas, dar ênfase aos exercícios de alongamento e flexibilidade, e em casos de esportes de contato devem ser realizados com medidas de segurança (Araújo, 2007).

O resultado esperado dessa ação é um jovem com desenvolvimento apropriado e uma **integração** bem-sucedida na sociedade (Araújo, 2007).



4. RISCO PARA INFECÇÃO

Nesta fase além dos cuidados já descritos para as crianças, deve-se abordar a prevenção às **Infecções Sexualmente Transmissíveis** e introduzir discussões sobre a **gravidez precoce**, além do uso de preservativos masculinos e femininos (Araújo, 2007). Neste item, o resultado esperado é o jovem sem sinais de infecção e com a vacinação completa (Araújo, 2007).

GESTANTE

A gestação em mulheres portadoras de doença falciforme é considerada de **alto risco**, assim apresenta desafios específicos que requerem uma atenção especial durante o pré-natal. A colaboração de uma **equipe multidisciplinar**, envolvendo obstetras, hematologistas, enfermeiros e outros profissionais de saúde, é crucial para monitorar de perto a gestante e implementar estratégias de manejo adequadas, visando **minimizar os riscos** para a mãe e o feto (Cehmob-Mg, 2009).

**Os riscos para esta fase são 3:****1. MEDO E DÉFICIT DE CONHECIMENTO SOBRE A FISIOPATOLOGIA DA GRAVIDEZ NA DOENÇA FALCIFORME**

Além dos desafios físicos, existem os **aspectos psicológicos** da gestante.

A natureza crônica e, por vezes, imprevisível da doença pode gerar ansiedade, medo e preocupações específicas relacionadas à saúde da mãe e do feto, aliado ao aumento de conflitos entre o casal, muitas vezes por não compreensão do companheiro (Araújo, 2007). Por isso, a equipe de saúde deve estar preparada para trabalhar os anseios desta fase.

GESTANTE

QUADRO 8 - ESTRATÉGIAS RECOMENDADAS PARA O MEDO E DÉFICIT DE CONHECIMENTO SOBRE A FISIOPATOLOGIA DA GRAVIDEZ NA DOENÇA FALCIFORME.

O QUE FAZER?

Ações educativas periódicas sobre:

- Desenvolvimento da gestação na df;
- Papel ativo da gestante, do companheiro e da família durante a gestação;
- As dificuldades e intercorrências da gestação;
- Diálogos abertos para que a gestante exponha suas expectativas, medos e inseguranças;
- Esclarecimentos sobre a importância da triagem após o nascimento.

COMO FAZER?

- **Em consultas** individualizadas e compartilhadas, com profissionais especializados.
- **Em grupos**, em salas de espera de ambulatórios, espaços específicos ou reuniões comunitárias.

COM QUEM FAZER?

- **A gestante** portadora da doença.
- **Companheiro.**
- **Familiares e cuidadores** da gestante.

QUEM FAZ?

- **Profissionais de nível superior**, com conhecimento da doença, nas diversas áreas de atuação (médicos, enfermeiros, odontólogos, nutricionistas, assistentes sociais, fisioterapeutas, hematologistas, etc.)
- **Profissionais de nível médio**, com conhecimento da doença, como agentes comunitários, devidamente capacitados e supervisionados pelo primeiro grupo.

RESULTADO ESPERADO

Gestação mais segura; gestante mais saudável, sensibilizada e mais participativa, atenta ao seu desenvolvimento.

Fonte: Araújo, 2007.

GESTANTE

A promoção de **redes de apoio**, tanto familiares quanto sociais, é vital para ajudar a gestante a enfrentar os desafios emocionais associados à gestação com doença falciforme. A abordagem integral que considera não apenas os aspectos físicos, mas também os psicológicos, contribui para uma melhor qualidade de vida durante esse período crítico (Silva et al., 2021).

2. INTOLERÂNCIA À ATIVIDADE

No cotidiano dos indivíduos com a DF, já se observa uma **fadiga exacerbada** devido à própria fisiopatologia da doença. No contexto da gestação, essa condição é ainda mais acentuada, uma vez que as atividades diárias, tanto profissionais quanto domésticas, podem representar um aumento significativo no risco associado à qualidade de vida da mulher grávida (Almeida et al., 2023).

O estado crônico de anemia, a propensão a crises vaso-oclusivas e as demandas metabólicas adicionais durante a gestação contribuem para a intensificação da fadiga, tornando essas atividades diárias potenciais desafios adicionais. Portanto, a **compreensão aprofundada** desses impactos é **fundamental** para orientar estratégias de manejo que visem mitigar os efeitos adversos na qualidade de vida das gestantes, reconhecendo a necessidade de adaptações e suporte personalizado (Brasil, 2023).

Recomenda-se alguns **cuidados**, onde o resultado esperado é uma gestante executando suas tarefas diárias em um estado de saúde favorável. Sendo (Araújo, 2007):

- Priorizar e escalonar as atividades do dia;
- Atribuir **pausas** no trabalho, durante o dia, para descansar;

GESTANTE

- Conversar com a família e companheiros sobre os **trabalhos domésticos**, a fim de que possa haver cooperação;
- Orientar e incentivar a qualidade e a regularidade das **refeições**;
- Relembrar sistematicamente a importância da **hidratação**.

3. RISCO PARA INFECÇÃO

A gestação constitui um fator de predisposição para **infecções urinárias** em mulheres em geral, sendo essa suscetibilidade significativamente ampliada em gestantes portadoras da DF. Estratégias como o estímulo a **hidratação** e a adoção de práticas de **higiene íntima** são preconizadas para atenuar a incidência de **bacteriúria assintomática**, uma condição frequentemente observada nesse contexto.

É um quadro clínico no qual um número de bactérias maior do que o normal está presente na urina, mas não há sintomas presentes.



Ademais, é imperativo instruir a gestante acerca dos **indicadores precoces** de infecção, orientando-a a buscar prontamente assistência médica na manifestação de sinais sugestivos de complicações infecciosas e clínicas (Araújo, 2007). Espera-se com essa ação mulheres com menos infecções urinárias e complicações na gestação.

ADULTO

A conceito de autocuidado é muito recente, assim a criança e o adolescente que já vem crescendo com essa ideia se adapta com mais facilidade e chega a um adulto mais consciente. O desafio é o adulto compreender a sua real necessidade dos **hábitos saudáveis**, estabelecendo medidas preventivas e possuindo conhecimento mínimo para identificar suas intercorrências clínicas (Brasil, 2008).

Os **pontos de risco** na fase de adulto são riscos para infecção; perfusão tissular alterada; dor; risco para integridade da pele prejudicada; risco para a paternidade ou maternidade alterada (Araújo, 2007). Compreenda o que pode ser feito no Quadro 9.



QUADRO 9 - ESTRATÉGIAS RECOMENDADAS PARA AUTOCUIDADO NO ADULTO.

O QUE FAZER?

Ações educativas periódicas sobre:

- Praticar exercícios respiratórios domiciliares;
- Cuidados de higiene pessoal;
- Importância da hidratação e alimentação adequados;
- Abordagem sobre as ISTs;
- Conhecimento sobre o priapismo.

Cuidados com fatores predisponentes às crises álgicas, como:

mudanças de temperatura, infecções, estresse, exercícios extremos, uso de bebidas alcoólicas;

Cuidados com as ulcerações, como: uso de repelentes e inseticidas, traumas locais com escoriações, manter a pele hidratada, usar meias de algodão, tênis de cano alto, calças e evitar coçar locais previamente machucados/picados.

Informações genéticas ao casal para que a doença não seja um impeditivo para constituição familiar.

Fonte: Araújo, 2007.

ADULTO

COMO FAZER?

- **Em consultas** individualizadas e compartilhadas, com profissionais especializados.
- **Em grupos**, em salas de espera de ambulatórios, espaços específicos ou reuniões comunitárias.

COM QUEM FAZER?

- **O adulto** portador da doença.
- **Companheiro.**
- **Familiares e cuidadores** da gestante.

QUEM FAZ?

- **Profissionais de nível superior**, com conhecimento da doença, nas diversas áreas de atuação (médicos, enfermeiros, odontólogos, nutricionistas, assistentes sociais, fisioterapeutas, hematologistas, etc.)
- **Profissionais de nível médio**, com conhecimento da doença, como agentes comunitários, devidamente capacitados e supervisionados pelo primeiro grupo.

RESULTADO ESPERADO

Adultos com melhor qualidade em todos os âmbitos de vida (familiar, profissional e social).

Fonte: Araújo, 2007.

Na abordagem abrangente da assistência à saúde, os serviços devem ser estruturados para garantir **proteção, promoção e recuperação da saúde**. Trabalhadores da saúde que adotam a filosofia do autocuidado têm a responsabilidade de diagnosticar e tratar as respostas aos cuidados, visando o bem-estar.

Eles devem **capacitar as pessoas** em relação à doença falciforme, promover o **pensamento crítico** das famílias, melhorar a **qualidade de vida** e longevidade dos pacientes, estimular a **cidadania** e contribuir para a **equidade**, resgatando parte da dívida histórica com a população afrodescendente (Brasil, 2008).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALMEIDA, Tamb *et al.* ANEMIA FALCIFORME: UMA REVISÃO ACERCA DOS ASPECTOS PSICOSSOCIAIS. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, [s. l.], v. 45, p. S922–S923, 2023.

ARAUJO, Paulo Ivo C. O autocuidado na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, [s. l.], v. 29, n. 3, 2007a. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300010&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt. Acesso em: 22 jan. 2024.

ARAUJO, Paulo Ivo C. O autocuidado na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, [s. l.], v. 29, n. 3, 2007b. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300010&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt. Acesso em: 26 jan. 2024.

BOTTEGA, Fernanda Hanke; FONTANA, Rosane Teresinha. A dor como quinto sinal vital: utilização da escala de avaliação por enfermeiros de um hospital geral. **Texto & Contexto - Enfermagem**, [s. l.], v. 19, n. 2, p. 283–290, 2010.

BRAGA, Josefina A. P. Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, [s. l.], v. 29, n. 3, 2007. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300009-&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt. Acesso em: 25 jan. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde, Secretaria De Atenção Á Saúde. **Manual De Educação Em Saúde: Autocuidado Na Doença Falciforme**. [S. l.]: Ms, 2008. (Série a. Normas E Manuais Técnicos).

BRASIL. **Portaria Conjunta n. 05**. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme - CONITEC. 19 fev. 2018.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado**. Brasília: Ministério da Saúde, 2015.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de educação em saúde - Linha de cuidado em Doença Falciforme**. Brasília: Ministério da Saúde, 2009. (Normas e Manuais Técnicos, v. A).

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de gestão de alto risco**. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2023.

CÂNDIDO-BACANI, Priscila De Matos *et al.* Incidence of hemoglobinopathies and spatialization of newborns with sickle cell trait in Mato Grosso do Sul, Brazil. **einstein (São Paulo)**, [s. l.], v. 20, p. eAO6535, 2022.

CEHMOB-MG. **Manual De Acompanhamento Da Gestante Com Doença Falciforme**. [S. l.]: Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico - NUPAD/FM/UFMG, 2009.

CORDOVIL, Karen *et al.* Social inequalities in the temporal trend of mortality from sickle cell disease in Brazil, 1996-2019. **Cadernos de Saúde Pública**, [s. l.], v. 39, n. 1, p. e00256421, 2023.

GRANJA, Paula Dadalti *et al.* Úlceras de perna em pacientes com anemia falciforme. **Jornal Vascular Brasileiro**, [s. l.], v. 19, p. e20200054, 2020.

LOBO, Clarisse; MARRA, Vera Neves; SILVA, Regina Maria G. Crises dolorosas na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, [s. l.], v. 29, n. 3, 2007. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300011&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt. Acesso em: 22 jan. 2024.

LORENZI, Therezinha F. *et al.* **Manual de Hematologia - Propedêutica e Clínica**. Rio de Janeiro: Medsi, 2003.

OLIVEIRA, Fátima. Uma reflexão sobre a saúde da população negra no Brasil. In: SILVA, José Marmo da (org.). **Religiões afro-brasileiras e saúde**. 1aed. São Luis - Maranhão: Centro de Cultura Negra do Maranhão, 2003. p. 52-73.

RAMALHO, Antonio S.; MAGNA, Luís A.; SILVA, Roberto B. De Paiva E. A Portaria MS n.º 822/01 e a triagem neonatal das hemoglobinopatias. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, [s. l.], v. 24, n. 4, 2002. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842002000400002&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt. Acesso em: 22 jan. 2024.

RAMOS, Camila Messias *et al.* Existential analysis of mothers in the care of their children with Sickle Cell Disease. **Revista Brasileira de Enfermagem**, [s. l.], v. 73, n. suppl 4, p. e20180521, 2020.

ROCHA, Rafael *et al.* (Lack of) knowledge of mothers about sickle cell trait and disease: a qualitative study. **Revista Brasileira de Enfermagem**, [s. l.], v. 75, n. 1, p. e20201217, 2022.

SANTO, Augusto Hasiak. Sickle cell disease related mortality in Brazil, 2000–2018. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, [s. l.], v. 44, n. 2, p. 177–185, 2022.

SANTOS, N. B. As políticas públicas e a questão racial. In: RACISMOS CONTEMPORÂNEOS. [S. l.]: Takano Cidadania, 2003. p. 111–117.

SEGAVA, Nayara Bernardes *et al.* Caracterização do uso de atividades físicas em crianças e adolescentes com anemia falciforme. **Revista de Terapia Ocupacional da Universidade de São Paulo**, [s. l.], v. 24, n. 3, p. 242–249, 2014.

SILVA, Héliide Damille *et al.* Anemia falciforme e seus aspectos psicossociais: o olhar do doente e do cuidador familiar. **Revista CUIDARTE**, [s. l.], v. 4, n. 1, 2013. Disponível em: <https://revistas.udes.edu.co/cuidarte/article/view/7>. Acesso em: 22 jan. 2024.

SILVA, Ueigla Batista Da *et al.* Experiências de mulheres com doença falciforme que vivenciaram perdas gestacionais. **Acta Paulista de Enfermagem**, [s. l.], v. 34, p. eAPE02394, 2021.

SILVA, Roberto B. De Paiva E; RAMALHO, Antonio S.; CASSORLA, Roosevelt M. S. A anemia falciforme como problema de Saúde Pública no Brasil. **Revista de Saúde Pública**, [s. l.], v. 27, n. 1, p. 54–58, 1993.

SILVA-PINTO, Ana Cristina *et al.* Economic burden of sickle cell disease in Brazil. **PLOS ONE**, [s. l.], v. 17, n. 6, p. e0269703, 2022.

SILVA-PINTO, Ana *et al.* The Neonatal Screening Program in Brazil, Focus on Sickle Cell Disease (SCD). **International Journal of Neonatal Screening**, [s. l.], v. 5, n. 1, p. 11, 2019.

SUNDD, Prithu; GLADWIN, Mark T.; NOVELLI, Enrico M. Pathophysiology of Sickle Cell Disease. **Annu Rev Pathol**, [s. l.], v. 24, n. 14, p. 263–292, 2019.

VERISSIMO, Monica P. A. Crescimento e desenvolvimento nas doenças falciformes. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, [s. l.], v. 29, n. 3, 2007. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300015&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt. Acesso em: 29 jan. 2024.

CAPÍTULO II

A DOENÇA FALCIFORME: SEUS SINAIS, SINTOMAS, DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

*Leny Lobo Dias
Fernanda Sollberger Canale
Marcia Naomi Santos Higashijima*

“

“Sinto falta do emprego [...], de um lugar pra eu morar, porque eu moro com a minha mãe, dependendo dela pra tudo! [...] era pra eu ter ido embora da casa, só não fui por causa da menina! É uma barra! Por isso eu falo, se ela [...] não tivesse esse probleminha, eu já tinha arrumado um jeito de sair da casa de minha mãe, mas eu [...] penso mais na minha filha [...].”

”

Quando uma **família** se depara com a realidade de um de seus membros ser diagnosticado com uma **doença grave**, isso desencadeia uma série de desafios na dinâmica familiar. O **impacto é profundo**, exigindo uma adaptação e reorganização para lidar com a situação (Ataide; Ricas, 2017).

A doença não apenas exclui o indivíduo afetado, mas também gera estigmas sociais e **rupturas internas** na família. O processo de adoecimento é muitas vezes encarado como uma ameaça, perturbando as atividades diárias, os planos futuros e gerando ansiedade em relação ao desconhecido (Ataide; Ricas, 2017).

O **diagnóstico precoce** é fundamental no tratamento da AF, pois compreender suas implicações familiares pode amenizar o sofrimento e promover uma abordagem mais proativa, garantindo um tratamento eficaz e de qualidade aos pacientes (Ataide; Ricas, 2017).

Anterior ao ano 2001 o paciente e seus familiares percebiam a doença em função dos **sinais clínicos severos** e só então procuravam os serviços de saúde e eram diagnosticados. Após à implementação do **Programa Nacional de Triagem Neonatal**, a anemia falciforme passou a ser identificada mesmo antes de a criança apresentar quaisquer sinais ou sintomas. Assim, as famílias são informadas desde cedo de que estão lidando com uma criança que enfrentará **desafios de saúde crônicos**, exigindo cuidados especiais e enfrentando limitações em seu desenvolvimento físico e psicossocial (Almeida et al., 2023).

Parte I: SINAIS E SINTOMAS

As **manifestações clínicas** podem exibir uma gama de variações, tanto entre diferentes pessoas que sofrem da condição quanto dentro do mesmo indivíduo com o passar dos anos. Essa diversidade de sintomas pode ser influenciada por uma série de fatores, incluindo a **gravidade da doença**, a presença de **complicações adicionais** e a **resposta individual** ao tratamento (Alves et al., 2015).



Entender os **sinais e sintomas associados** é essencial para o manejo eficaz dessa doença. Compreender como esses sintomas se manifestam ao longo da vida de um indivíduo pode fornecer uma **compreensão valiosa** para os profissionais de saúde ajudarem a melhorar a **qualidade de vida** desses pacientes (Agencia Nacional de Vigilância Sanitária, 2002).

Agora, examinaremos os sinais e sintomas **mais comuns** até as manifestações **mais sutis** que podem passar despercebidas. E, discutiremos as **complicações potenciais** associadas a essa condição e como elas impactam a saúde e o bem-estar das pessoas portadoras da AF.

Segundo Araújo e colaboradores (2019), os **sinais e sintomas** mais relevantes da doença falciforme são: dactilite falcêmica, crises álgicas, palidez e cansaço fácil, infecção e febre, icterícia, crise de sequestro esplênico, úlcera de pernas, priapismo, retardo no crescimento e acidente vascular cerebral (AVC) ou acidente vascular encefálico (AVE).

DACTILITE FALCÊMICA

Também conhecida como síndrome mão-pé é, normalmente, a primeira manifestação da doença, acometendo crianças menores de 5 anos, a partir do 4º mês de vida, sendo a crise dolorosa mais prevalente (Agencia Nacional de Vigilância Sanitária, 2002). Sendo uma **inflamação aguda dos tecidos que revestem os ossos do tornozelo, punho, mão e pé**. A dor é intensa e a região pode ficar quente e avermelhada, deixando a criança irritada e inquieta e com a mobilidade comprometida nestes locais (Alves *et al.*, 2015).

CRISES ÁLGICAS

As crises de dores ocorrem devido à obstrução da microcirculação pelo formato anormal das hemácias (processo de vaso-oclusão), levando à **isquemia** dos tecidos, a qual desencadeia uma resposta inflamatória aguda. Essas crises surgem de forma imprevisível, resultando em um significativo impacto na qualidade de vida da pessoa (Vieira; Almeida, 2013).

Isquemia: diminuição ou suspensão da irrigação sanguínea, numa parte do organismo, ocasionada por obstrução arterial ou por vasoconstrição.



Tanto a gravidade quanto a frequência das crises variam entre as pessoas e ao longo das diferentes fases da vida. A intensidade da dor vai desde episódios moderados e breves até crises generalizadas de longa duração, chegando à internação hospitalar. As regiões mais afetadas incluem braços, pernas, articulações, tórax, abdômen e costas (Alves *et al.*, 2015; Vieira; Almeida, 2013).

Alguns fatores podem desencadear as crises álgicas (Melnikoff; Aluisi; Santos, 2021):

- Exposição ao frio;
- Mudança brusca de temperatura;
- Infecções;
- Febre;
- Atividade física extenuante;
- Desidratação;
- Período menstrual;
- Gravidez;
- Fatores psicológicos.

PALIDEZ E CANSAÇO FÁCIL

Este quadro de fadiga, fraqueza, mal-estar e palidez está relacionado a um quadro de anemia, sendo frequente encontrar níveis de hemoglobina bem baixos, como 6g/dL (Brasil, 2013). A anemia na doença falciforme é um quadro crônico, provocado pela destruição das hemácias falcizadas, pois estas hemácias em formato de foice são mais rígidas e vivem em média 10 dias, enquanto uma hemácia normal tem em média 120 dias de vida (Alves *et al.*, 2015). Atenção! Este quadro não está relacionado com a deficiência de ferro e, por isso, não pode ser corrigido via alimentação nem mediante terapia com sulfato ferroso (Vicente *et al.*, 2022).

Valores normais HOMENS adultos: 13,5 a 16,5 g/dL.

Valores normais MULHERES adultas: 12 a 16 g/dL.

INFEÇÃO E FEBRE

As crianças com **menos de três anos de idade** estão em um grupo de maior vulnerabilidade para infecções graves, incluindo **meningite**, **pneumonia** e **septicemia**, que são as principais causas de morte nessa faixa etária (Souza *et al.*, 2016). Os principais agentes causadores de infecções bacterianas em crianças, listados em ordem decrescente de frequência, são: streptococcus pneumoniae, salmonella spp, haemophilus

influenzae tipo B (Hib), escherichia coli e klebsiella spp (Braga, 2007). Especificamente, o risco é de trinta a cem vezes maior para bacteremia e até quatrocentas vezes maior para sepse ou meningite. Em relação ao Haemophilus, o risco é de cerca de duas a quatro vezes maior (Souza *et al.*, 2016).



FEBRE = ALTO RISCO EM CRIANÇAS

Episódios de febre em crianças devem ser tratados como situações de alto risco, exigindo **hospitalização imediata**. Isso envolve um exame físico minucioso, coleta de exames laboratoriais e início imediato da terapia apropriada. Essas medidas são cruciais, pois a doença pneumocócica invasiva em crianças com anemia falciforme é altamente agressiva e progressiva, com relatos de óbito ocorrendo em menos de 12 horas após o início da febre (Braga, 2007).

ICTERÍCIA

O quadro de icterícia ocorre em função da **destruição** rápida das células vermelhas do sangue, pois na DF os pacientes apresentam, devido ao seu afoiçamento. A destruição destas células produz a bilirrubina em excesso, o fígado não consegue eliminar, ocasionando um depósito na pele e na esclera (parte branca do olho), deixando ambos amarelados (Agencia Nacional de Vigilância Sanitária, 2006).

Processo de destruição prematura das hemácias (glóbulos vermelhos), ocorrendo quando a membrana das hemácias se rompe, libertando hemoglobina e outras substâncias para o meio, conseqüentemente, um ciclo de vida mais curto dos eritrócitos (< 120 dias).



Entretanto, diferente das outras anemias hemolíticas, pacientes com doenças falciformes não costumam apresentar **esplenomegalia** (aumento de tamanho do baço), pois em função dos repetidos episódios de vaso-oclusão ocorre uma fibrose e atrofia do baço, impedindo esse aumento de tamanho. Essa destruição do baço é a principal responsável pela suscetibilidade aumentada às infecções graves, ou seja, septicemias (Damasceno; Souza, 2018).

CRISE DE SEQUESTRO ESPLÊNICO

A retenção súbita e volumosa de sangue no baço é um **evento grave** que ocorre tipicamente nos **primeiros cinco anos de vida**, sendo extremamente rara após esse período. Este quadro agudo, se não tratado prontamente com transfusão, em uma unidade hospitalar, pode resultar em morte. É crucial educar os pais sobre a localização do baço e a realização de sua palpação como medidas periódicas. Nos primeiros dois anos de vida, é comum o baço ser palpável, mas ao longo do tempo, devido a repetidos micro infartos, ele tende a diminuir de tamanho até se tornar impalpável (Agencia Nacional de Vigilância Sanitária, 2006).

ÚLCERA DE PERNAS

As úlceras nos membros inferiores constituem **lesões dolorosas e recorrentes**, comumente observadas em adolescentes e adultos. Sua ocorrência é frequentemente associada a traumatismos, picadas de insetos ou irritações decorrentes de coceira persistente. Estas lesões apresentam uma notável resistência ao tratamento convencional, persistindo por longos períodos, que podem se estender por meses ou até mesmo anos (Melnikoff; Aluisi; Santos, 2021). Acarretando significativas limitações nas atividades cotidianas de adolescentes e adultos,

restringindo a escolha de vestuário, como o uso de bermudas e saias, tanto em contextos de lazer quanto em ambientes educacionais e profissionais (Melnikoff; Aluisi; Santos, 2021).

PRIAPISMO

Uma complicação relativamente frequente é a oclusão dos corpos cavernosos e esponjosos do pênis pelas células falciformes, resultando no priapismo. Este fenômeno apresenta duas apresentações clínicas distintas: o **priapismo agudo** e o **priapismo recorrente**, também denominado "**intermitente**".

Agudo

O priapismo agudo é caracterizado por uma ereção prolongada e dolorosa que persiste por várias horas.

Intermitente

Em contraste, o priapismo recorrente manifesta-se por episódios reversíveis de ereção, os quais podem ocorrer em intervalos variáveis, com duração de minutos, e repetir-se várias vezes ao longo do mesmo dia.

(Zago; Falcão; Pasquini, 2021).

Essa situação pode ser bastante desconfortável e embaraçosa para o indivíduo afetado. É essencial que tanto a família quanto a equipe médica reconheçam a sensibilidade desse problema e ofereçam apoio e cuidados com empatia e respeito, garantindo que a pessoa se sinta compreendida e acolhida durante todo o processo de tratamento (Melnikoff; Aluisi; Santos, 2021).

RETARDO NO CRESCIMENTO

O crescimento e desenvolvimento são fenômenos complexos, influenciados por uma variedade de fatores, que podem ser classificados em extrínsecos ou ambientais, como dieta, atividade física, estímulo bio-psicossocial e ambiental; e intrínsecos ou orgânicos, incluindo carga genética e funcionamento do sistema neuroendócrino (Agencia Nacional de Vigilância Sanitária, 2002). É incontestável o **impacto da doença** falciforme no crescimento e desenvolvimento de crianças e adolescentes. Manifestações como **déficits significativos** no peso e estatura, já perceptíveis no primeiro ano de vida, juntamente com atrasos na maturação sexual e prejuízos no desempenho escolar, são comuns (Agencia Nacional de Vigilância Sanitária, 2002). As **implicações psicossociais** decorrentes das alterações no crescimento e maturação devem ser devidamente consideradas, ressaltando-se a necessidade de uma abordagem multidisciplinar no manejo desses pacientes.

ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL (AVC) OU ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO (AVE)

O acidente vascular cerebral (AVC) representa uma das complicações mais severas do sistema nervoso central relacionadas às doenças falciformes, afetando uma proporção significativa, aproximadamente 10% dos pacientes até os 14 anos de idade. As apresentações clínicas mais indicativas de AVC incluem alterações de consciência, convulsões, déficits neurológicos focalizados, afasia, paresias, cefaléia de intensidade severa e confusão mental. Este cenário demanda uma intervenção terapêutica imediata. A gestão do episódio agudo requer a admissão hospitalar imediata, com uma avaliação neurológica abrangente para pacientes apresentando sintomas suspeitos (Vieira; Almeida, 2013).

Existem outros aspectos que colaboram para o agravamento da morbimortalidade na doença falciforme, que necessitam de atenção (Alves et al., 2015):

- **Ambientes sociais e econômicos adversos;**
- **Limitações** no acesso aos serviços de **atenção básica em saúde;**
- **Falta de conhecimento** dos **profissionais de saúde** sobre a doença falciforme;
- **Racismo;**
- **Ausência de cuidados adequados** durante a **gravidez**, conforme estipulado pelas diretrizes da rede cegonha;
- **Ausência de divulgação e comunicação** sobre a doença falciforme junto à população;
- **Diagnóstico tardio.**

O Quadro 10 destaca os principais **quadros clínicos** e as **causas de óbitos**, mais comuns, relacionados à doença, por idade (Alves et al., 2015).

QUADRO 10 - PRINCIPAIS QUADROS CLÍNICOS E AS CAUSAS DE ÓBITOS, MAIS COMUNS, RELACIONADOS À DOENÇA FALCIFORME, POR IDADE.



BEBÊS E CRIANÇAS

PRINCIPAL QUADRO CLÍNICO	PRINCIPAIS CAUSAS DE MORTE
<ul style="list-style-type: none"> · Maior risco de infecção · Dactilite falciforme (síndrome mão-pé) · Sequestro esplênico 	<ul style="list-style-type: none"> · Sepse · Sequestro esplênico · Síndrome torácica aguda (STA)

Fonte: Alves et al., 2015.



ADOLESCENTES

PRINCIPAL QUADRO CLÍNICO	PRINCIPAIS CAUSAS DE MORTE
<ul style="list-style-type: none"> · Síndrome torácica aguda (STA) · Infecções · AVC · Úlceras de perna 	<ul style="list-style-type: none"> · Síndrome torácica aguda (STA)

Fonte: Alves et al., 2015.



ADULTOS

PRINCIPAL QUADRO CLÍNICO	PRINCIPAIS CAUSAS DE MORTE
<ul style="list-style-type: none"> · Síndrome torácica aguda (STA) · Degeneração crônica dos órgãos · Crises álgicas · Úlceras de perna 	<ul style="list-style-type: none"> · Síndrome torácica aguda (STA) · Degeneração crônica dos órgãos

Fonte: Alves et al., 2015.

Elaborar iniciativas **educativas** organizadas, destinadas à criança e suas famílias, abordando temas sobre a doença, triagem neonatal, sinais e sintomas que exigem cuidados médicos, práticas saudáveis, vacinações específicas, medidas preventivas e profiláticas, podem aprimorar a **compreensão da doença** e seus detalhes, contribuindo para o aumento da adesão ao tratamento. Essa adesão é um **elemento vital** no controle eficaz da enfermidade (ARAUJO, 2007).



Parte II: DIAGNÓSTICO

Identificar precocemente a anemia falciforme na **atenção básica** é fundamental para iniciar a linha de cuidado, avaliar a sua extensão na população, como incidência, prevalência e mortalidade, e elaborar **estratégias de saúde** (Brasil, 2013).

O diagnóstico possui duas estratégias: o **Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN)** e a **Rede Cegonha** (Alves et al., 2015). A triagem seletiva é realizada somente com crianças de pais de alto risco, já a triagem neonatal universal apresenta maior benefício, pois faz o diagnóstico dos bebês ao nascer (Kato et al., 2018). Baseia-se na detecção da hemoglobina S e suas variantes e segue as normas estabelecidas pelo PNTN (Brasil, 2016).

O **(PNTN)** estabelece o diagnóstico precoce através do **Teste do Pezinho** e medidas terapêuticas para garantir maior sobrevivência e melhor qualidade de vida (Ramalho; Magna; Silva, 2002a).



Preconiza-se que o **Teste do Pezinho** seja realizado entre o **3º e 5º dia de vida**, mas também pode ser entre **0 a 28 dias de vida**.





A **Rede Cegonha** constitui uma estratégia destinada a estabelecer uma rede abrangente de cuidados, visando assegurar às mulheres o acesso ao planejamento reprodutivo e à assistência humanizada durante a gestação, parto e puerpério, ao mesmo tempo em que garante às crianças o direito a um nascimento seguro, além de um crescimento e desenvolvimento saudáveis (Alves et al., 2015). O Quadro 11 apresenta os principais elementos do diagnóstico diferencial das síndromes falcoiformes.

QUADRO 11 - PRINCIPAIS ELEMENTOS DO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DAS SÍNDROMES FALCIFORMES.

SÍNDROMES FALCIFORMES	HEMOGLOBINAS PRESENTES	%HbA2	VCM	HEMÓLISE E CRISES DE FALCIZAÇÃO
Hb SS	S, F, A2	Normal	Normal	Presente
HbSβ° tal	S, F, A2	Aumentada	Diminuído	Presente
HbSβ+ tal	S, F, A2, A(10-30%)	Aumentada	Diminuído	Presente
Hb S/δβ	S, F, A2	Normal ou Diminuída	Diminuído	Presente
Hb SS/α tal	S, F, A2	Normal	Normal ou Diminuído	Presente
Hb SC	S, F, C, A2	Normal	Normal	Presente
Hb SD	S, F, D, A2	Normal	Normal	Presente
Hb S/PHHF	S, F, A2	Normal	Normal	Ausente
Hb AS	A (maior que 60%), S, F, A2	Normal	Normal	Ausente

Fonte: Agencia Nacional de Vigilância Sanitária, 2002.

Outros exames utilizados para a determinação da AF são (Agencia Nacional de Vigilância Sanitária, 2002):

- Teste de falcização;
- Teste de solubilidade;
- Eletroforeses;
- Focalização isoelétrica e dosagem de hemoglobina fetal;
- Hemoglobina A2.

O **diagnóstico tardio** da DF é realizado no período pós-neonatal em qualquer faixa etária. Pode ter origem nas UBS, por solicitação médica ou na doação de sangue, por rastreamento da HbS, nos hemocentros e unidades de coleta nos estados e municípios; nos exames solicitados em consultórios particulares e/ou hospitais do setor privado ou nos exames solicitados para a gestante no pré-natal (Brasil, 2016).

Após o diagnóstico da doença, a **organização regionalizada** de uma rede de saúde permite a definição clara das responsabilidades de cada nível de atenção. À atenção básica cabe iniciar o processo de cuidado, realizando a triagem neonatal, diagnosticando casos tardios e buscando ativamente aqueles já diagnosticados com a doença.

Após identificação e registro desses pacientes e seus familiares, é essencial que uma equipe de profissionais os acolha, estabelecendo um vínculo e assumindo a **responsabilidade pelo seu cuidado de saúde**, incluindo encaminhamentos necessários a outros níveis de atenção quando preciso (Brasil, 2009a).

Parte III

TRATAMENTO

Atualmente, são previstas intervenções nos **três níveis de complexidade** da atenção em saúde para pacientes com Doença Falciforme (Brasil, 2015). A atenção básica é a porta de entrada para o acolhimento dessas pessoas, enfatizando o autocuidado. O atendimento global inclui ações em todos os níveis de complexidade, com foco na promoção da qualidade de vida e prevenção de incapacidades, visando à redução de óbitos em todas as faixas etárias (Brasil, 2002, 2015).



O **acompanhamento ambulatorial** é crucial não apenas para avaliações periódicas que detectem mudanças precoces, mas também para oferecer suporte e orientação contínua aos usuários e suas famílias. Fortalecer os laços entre pacientes, familiares e a equipe de saúde é essencial para promover uma compreensão mais profunda da condição de saúde e criar um ambiente acolhedor e empático. Isso reduz a necessidade de buscar serviços de saúde dispersos, incentivando um acompanhamento contínuo em um único local centralizado e confiável para todas as necessidades médicas e emocionais (Vieira; Almeida, 2013).

Não existe um tratamento específico para as doenças falciformes. Portanto, é essencial **adotar medidas gerais e preventivas** para mitigar as consequências da anemia crônica, crises de falcização e suscetibilidade a infecções. Incluem uma **dieta nutritiva, diagnóstico e tratamento precoce de infecções, manutenção de boa hidratação e prevenção da exposição a condições climáticas adversas**. Além disso, é fundamental educar a família e o paciente sobre a doença, promovendo o bem-estar social e mental (Agência Nacional de Vigilância Sanitária, 2002).

Entre as ações e serviços estão:

- Consultas regulares para realização do exame físico;
- Orientação genética inicial (após o diagnóstico) e educação em saúde permanente;
- Avaliação em saúde bucal;
- Avaliação nutricional;
- Exame oftalmológico;
- Imunização, seguindo prazos do plano nacional de vacinação, como já apontado anteriormente (Brasil, 2015).

Também realizar exames de rotina como:

- Hemograma;
- Urina I;
- Protoparasitológico;
- Raio-x de tórax;
- ECG (eletrocardiograma);
- Ecocardiograma;

- Creatinina;
- Clearance;
- Eletrólitos;
- Ultrassom de abdome;
- Proteinúria;
- Provas de função hepática (Brasil, 2015).

É igualmente crucial fornecer orientações aos pacientes e às mães sobre a importância de buscar assistência médica quando houver:

- Febre persistente acima de 38,3°C;
- Dor torácica e dificuldade respiratória;
- Dor abdominal, náuseas e vômitos;
- Persistência de dor de cabeça, letargia ou mudanças no comportamento;
- Aumento repentino do tamanho do baço;
- Episódios de priapismo (Agência Nacional de Vigilância Sanitária, 2002).

Os fármacos destinados ao tratamento das enfermidades de origem falciforme são classificados em **duas categorias distintas**: aqueles incluídos na relação de medicamentos disponíveis nas unidades básicas de saúde, e os pertencentes ao rol de aquisições sob responsabilidade da gestão estadual (Hidroxiureia e agentes quelantes de ferro), os quais são subsidiados pelo Ministério da Saúde (Brasil, 2015).

O Quadro 12 resume os tipos de avaliações e os intervalos de tempo a serem aplicados no cuidado com o portador de DF (Brasil, 2015).

QUADRO 12 - TIPOS DE AVALIAÇÕES E OS INTERVALOS DE TEMPO A SEREM APLICADOS NO CUIDADO COM O PORTADOR DE DF.

EXAME FÍSICO	
· Menos de 6 meses de idade: MENSAL	· 1 a 5 anos de idade: A CADA 3 MESES
· Mais de 6 meses de idade: A CADA 2 MESES	· Mais de 5 anos de idade: A CADA 4 MESES

Fonte: Brasil, 2015

ORIENTAÇÃO GENÉTICA

- **Estudo familiar para df (se aceito):**
INICIAL
- **Educação familiar:**
PERMANENTE

AVALIAÇÃO DENTÁRIA

- **SEMESTRAL**

AVALIAÇÃO NUTRICIONAL

- **ANUAL**

EXAME OFTALMOLÓGICO DIRETO

- **ANUAL** acima de 10 anos de idade

ESQUEMA DE IMUNIZAÇÃO

- **Tríplice, SABIN, BCG, MMR**
Intervalos padronizados no PNI
- **Sarampo:**
2 anos de idade, reforço em 5 anos
- **Antipneumococicapolissacáride:**
intervalos padronizados no PNI
- **Anti H, influenza e anti-hepatite B:**
intervalos padronizados no PNI
- **Antipneimocócica 10-valente e anti-influenza:**
após 6 meses de idade, reforço em 1 mês. Após 1 ano, dose única anualmente
- **Antivaricelo, antimeningocócica, anti-hepatite a e rotavírus:**
intervalos padronizados no PNI

USO PROFILÁTICO DE PENICILINA

- **ATÉ OS 5 ANOS DE IDADE**

Fonte: Brasil, 2015

ESTUDOS HEMATOLÓGICOS

- **Hemoglobina**
A cada consulta
- **Hemogram com reticulócitos:**
A cada 4 meses
- **Eletroforese de hb e quantificação de hb fetal:**
Inicial
- **Ferritina**
Anual
- **LDH – marcador de hemólise**
A cada consulta
- **Aloanticorpos eritrocitários:**
Basal, pré e pós-tranfusional

ESTUDOS DE FÍGADO-VESÍCULA BILIAR

- **Função hepática:**
anual
- **Anticorpos e antígenos para hepatite b e c:**
anual nos transfundidos
- **Ultrassom abdominal:**
anual em maiores de 6 anos

ESTUDOS DE FUNÇÃO RENAL

- **UREIA, CREATININA, ÁCIDO ÚRICO, EAS, MICROALBUMINÚRICA DE 24H:**
Anual

AVALIAÇÃO PARA DOENÇA-VASCULAR

- **DOPPLER TC:**
Anual de 2 até 17 anos de idade

Fonte: Brasil, 2015

AVALIAÇÃO CARDÍACA**· ECG E ECOCARDIOGRAMA:**

Bianual

AVALIAÇÃO PULMONAR**· RX DE TÓRAX, TESTE DE FUNÇÃO PULMONAR:**

Bianual NOS MAIORES DE 5 ANOS DE IDADE

Fonte: Brasil, 2015

Tratamento:**CRISES ÁLGICAS**

No início, as crises de dor devem ser tratadas com analgésicos comuns (dipirona ou paracetamol), em doses habituais, via oral, hidratação oral (1,5 a 2 vezes o valor das necessidades hídricas). Não se observando resposta, a dipirona venosa regular pode ser iniciada e, se necessário, associada a codeína (2%) por via oral ou um anti-inflamatório não-esteróide. Essa analgesia deve ser mantida regular. Não havendo melhora ou constatando-se intolerância imediata – vômitos, deve-se manter o analgésico comum e substituir a codeína por outro opioide, como a morfina endovenosa ou metadona (Brasil, 2009b). A analgesia regular deve ser mantida por 24 a 48 horas após a remissão completa da dor, podendo retornar, por via oral, após melhora do quadro. O opioide, usado por até uma semana, pode ser descontinuado abruptamente (Brasil, 2009b).

DESIDRATAÇÃO

Indivíduos portadores de doença falciforme manifestam uma suscetibilidade à desidratação em decorrência da sua incapacidade de concentrar a urina, o que ocasiona uma excreção excessiva de água. Assim, a manutenção de um estado adequado de hidratação assume importância crucial, especialmente durante

períodos de febre, exposição a temperaturas elevadas ou em circunstâncias que conduzam a uma redução do apetite. Para os adultos, é recomendada a ingestão de no mínimo 2 litros de líquidos diariamente, sob a forma de água, chás ou sucos, devendo tal quantidade ser aumentada diante das situações supracitadas. A desidratação é um fator desencadeante de crises vaso-oclusivas, exacerbando, portanto, a gravidade do quadro clínico (Agencia Nacional de Vigilância Sanitária, 2002).

INFEÇÕES

Os quadros de septicemia por *S. pneumoniae* (pneumococo) podem ser prevenidos em até 80% com uso de penicilina profilática em crianças de até 3 anos de idade, devendo ser iniciado aos 3 meses e continuar até os 5 anos. Pode ser utilizada na forma oral (penicilina V) ou parenteral (penicilina benzatina). Em casos de alergia, administrar eritromicina etilsuccinato, via oral (Agencia Nacional de Vigilância Sanitária, 2002).

NUTRIÇÃO

Assim como observado em outras pessoas com hemólise crônica, os indivíduos portadores de doenças falciformes encontram-se particularmente suscetíveis à manifestação concomitante de **anemia megaloblástica**, especialmente quando expostos a uma dieta deficiente em folato, durante o período gestacional.

A anemia megaloblástica é um tipo de anemia causada pela diminuição dos níveis de vitamina B12 no organismo.



Mesmo que a deficiência de zinco possa manifestar-se nesta patologia, a eficácia da suplementação com esse micronutriente é objeto de controvérsias, embora possa proporcionar benefícios

no manejo de úlceras de perna. Ressalta-se que a suplementação regular com ferro deve ser evitada, salvo na presença de hemorragia (Agencia Nacional de Vigilância Sanitária, 2002).

PRIAPISMO

O priapismo é mais frequente nos homens entre 10 a 62 anos, embora possa ocorrer em todas as faixas etárias. O objetivo do tratamento é reverter a crise, aliviar a dor e preservar a função sexual. No início devem ser realizados exercícios leves, caminhada, banhos mornos, hidratação abundante e analgesia. Se não houver melhora em 24h, deve-se hospitalizar para hidratação e analgesia venosa (Brasil, 2012; CEHMOB, 2005).

CRISES PULMONARES

Em quadros de patologia pulmonar aguda, o tratamento engloba: a saturimetria, com oximetria de pulso e a oxigenioterapia está indicada para manter a saturação de oxigênio a 90%. Não hiper-hidratar. Fazer monitorização laboratorial pulmonar ou cardíaca. Transfusão simples ou de troca, cintilografia cardíaca, gasometria, toracocentese, hemocultura, Raio X de tórax, antibioticoterapia endovenosa e outros podem ser necessários. Após o evento pulmonar agudo, devem ser realizados testes basais de função pulmonar, gasometria arterial e mapeamento cardíaco (Brasil, 2012; CEHMOB, 2005).

CRISES PULMONARES

As úlceras que ocorrem na parte inferior da perna e sobre o dorso dos pés são relativamente comuns. Abaixo os procedimentos indicados para o tratamento das úlceras de perna (Brasil, 2013):

Preventivo

Manter adequada higiene corporal; evitar traumatismo e picadas de insetos; usar meias de algodão, sem costuras, se indicadas, usar meias de compressão; usar calçados adequados; hidratar a pele com creme à base de ureia, ingerir bastante líquido; restringir o uso de sódio; fazer repouso com pernas elevadas.

Tópico

Limpar a lesão com soro fisiológico em jato (não gelado); usar método de debridamento para retirada do tecido necrótico; coberturas interativas, como alginato de cálcio, hidrofibra, espuma e hidrocolóides para tratar as feridas, conforme tipo de lesão; coberturas interativas com prata para tratar feridas infectadas ou colonizadas e bandagem inelástica (Bota de Unna), retorno venoso e aquecimento do membro.

Outros

Sulfato de zinco; transfusão de concentrado de hemácias ou exsanguíneo transfusão parcial; Antibiótico sistêmico; enxertia; fisioterapia.

GRAVIDEZ

Na gravidez aumenta significativamente o risco da mulher e o aborto espontâneo é comum. Porém, os riscos não são tão grandes a ponto de não incentivar a gravidez desejada. É importante informar a gestante sobre estes riscos e os cuidados que envolvem (Brasil, 2013). Recomenda-se que sejam feitas visitas frequentes, a cada duas semanas, até a 36ª semana e depois semanalmente até o parto. Mães imunocomprometidas necessitam de monitoramento detalhado, incluindo tipagem sanguínea, administração de imunoglobulina Rh e, se necessário, amniocentese para avaliar o desenvolvimento fetal e os níveis de bilirrubina (CONITEC, 2022).

É importante usar ultrassom para monitorar o crescimento fetal e eletrocardiogramas periódicos. Deve ser fornecido um estudo do parceiro e, se ele apresentar características falciformes ou outras hemoglobinopatias, o casal deve ser alertado sobre a possibilidade do bebê nascer com anomalias falciformes (CONITEC, 2022). A dose recomendada de ácido fólico é de 1 a 5 mg por dia (Brasil, 2009b).

A transfusão sanguínea profilática não é necessária, mas a transfusão sanguínea é recomendada em casos de anemia grave, onde os níveis de hemoglobina diminuem em mais de 30%. O sangramento pós-parto deve ser monitorado regularmente para prevenir anemia grave. O risco de tromboembolismo pode ser reduzido promovendo hidratação adequada e promovendo deambulação precoce (Brasil, 2015).

TRANSFUSÃO

A terapia transfusional deve ser evitada como procedimento de rotina no tratamento de pacientes portadores de doenças falciformes e é contraindicada em cenários de anemia assintomática, crises dolorosas não complicadas, infecções que não comprometam a sobrevivência ou o desenvolvimento de necroses assépticas (Braga, 2007). Entre as consequências adversas associadas às transfusões destacam-se a hiperviscosidade sanguínea, sobrecarga de volume, reações hemolíticas, reações febris não-hemolíticas, reações alérgicas, reações hemolíticas retardadas, sobrecarga de ferro, além do risco de contrair hepatite B e C, HIV ou outras infecções por agentes patogênicos (Agencia Nacional de Vigilância Sanitária, 2002). Entretanto, em diversas situações pode ser necessária a transfusão automatizada ou manual, cabendo a equipe médica e ao usuário a decisão. São elas (Agencia Nacional de Vigilância Sanitária, 2002):

- AVC - reduz em até 90% a recorrência destes episódios trombóticos;
- Síndrome torácica aguda – ocorre a dramática melhora do quadro;

- Anemia crônica - em pacientes idosos com doenças cardíacas ou insuficiências respiratórias;
- Crises aplásticas - quando há comprometimento da função cardíaca;
- Crises de sequestro esplênico;
- Priapismo - melhora do fluxo e previne obstrução;
- Septicemia – pacientes em condições instáveis ou choque;
- Gestação – somente em gestações de alto risco, história prévia de mortalidade perinatal, toxemia, septicemia, anemia grave, síndrome torácica aguda;
- Cirurgia – sem muitos estudos, porém parece prudente antes de cirurgias ou anestesia, no sentido de manter a hbs próximo de 30% e níveis de HB em torno de 10g/dl.

HIDROXIURÉIA

Estudos demonstram que os benefícios do uso da hidroxiuréia (HU) superam os riscos. Em adultos, a HU reduz o óbito em 40%, diminui a taxa anual de episódios álgicos agudos, reduz em cerca de 50% as necessidades transfusionais e o número de episódios de síndrome torácica aguda, além de prevenir infarto esplênico e manifestações neurológicas (Brasil, 2018). Os resultados observados com o uso da HU têm sido bastante promissores tanto em pacientes adultos quanto em crianças, com doses iniciais de 10 mg/kg de peso corporal, ajustáveis até um máximo de 30 mg/kg (Agência Nacional de Vigilância Sanitária, 2002).

Além disso, a profilaxia de infecções bacterianas com penicilina oral em crianças com Doença Falciforme (DF) tem mostrado eficácia significativa, reduzindo a incidência de bacteremia por *Streptococcus pneumoniae* em 84% dos casos (Brasil, 2018).

TRANSPLANTE

O Transplante de Células-Tronco Hematopoéticas (TCTH) alogênico, que pode ser realizado com células de cordão umbilical, sangue periférico ou medula óssea, é atualmente o único tratamento curativo para a Doença Falciforme (DF). Este tipo de transplante envolve a substituição das células-tronco hematopoéticas defeituosas do paciente por células-tronco saudáveis de um doador compatível, geralmente um irmão ou irmã.

O TCTH é indicado para pacientes homozigotos SS ou S beta talassemia que estão em uso de hidroxiuréia (HU) e apresentam complicações graves não infecciosas relacionadas à vaso-oclusão. Essas complicações podem incluir, mas não estão limitadas a, episódios frequentes de crises dolorosas, síndrome torácica aguda, danos a órgãos (como rins e fígado), ou AVCs (acidentes vasculares cerebrais) que não são adequadamente controlados com o tratamento convencional (Brasil, Ministério da Saúde, 2018).

O procedimento possui benefícios significativos, incluindo a possibilidade de oferecer uma cura definitiva para a DF, eliminando a necessidade de tratamentos contínuos e melhorando significativamente a qualidade de vida. Além disso, o transplante pode reduzir complicações graves associadas à DF, como crises dolorosas e danos a órgãos.

No entanto, o TCTH também apresenta riscos significativos. A preparação mieloablativa pode causar efeitos colaterais severos e de longo prazo, e o procedimento pode resultar em rejeição do enxerto e doença do enxerto contra o hospedeiro (GVHD), que podem ser graves e até mesmo fatais. Portanto, a decisão de se submeter a um transplante deve ser cuidadosamente considerada e discutida entre o usuário, a família e a equipe médica especializada.

MEDICAMENTOS EM ESTUDO

A pesquisa contínua e o desenvolvimento de novas medicações são aspectos fundamentais no campo da saúde, especialmente no tratamento de condições complexas como a Doença Falciforme. Novos avanços nesse sentido trazem esperança para pacientes e profissionais da saúde, oferecendo potenciais soluções para melhorar a qualidade de vida e os resultados clínicos. Um exemplo desses avanços é o crizanlizumabe (Adakveo®), um medicamento aprovado para reduzir a frequência de crises vaso-oclusivas em pacientes com 16 anos ou mais (Darbari; Sheehan; Ballas, 2020).

Outro agente terapêutico, o voxelotor (Oxbryta®), mostrou-se promissor ao melhorar a hemodinâmica do sangue e possivelmente inibir a falcização de hemácias. Enquanto é indicado pelo **FDA (Food and Drug Administration)** para crianças de 4 a 11 anos, na **EMA (European Medicines Agency)** é recomendado como opção terapêutica para pacientes a partir de 12 anos de idade (Darbari; Sheehan; Ballas, 2020). Além dessas opções farmacológicas, outras estão em processo de avaliação, como o Inclacumabe e o Mitapivat, representando potenciais adições valiosas ao arsenal terapêutico para a Doença Falciforme (CONITEC, 2022). Esses estudos e desenvolvimentos reforçam a importância contínua da pesquisa e inovação na luta contra a Doença Falciforme, oferecendo novas esperanças e possibilidades de tratamento para pacientes afetados por essa condição.

A Food and Drug Administration (FDA) e a European Medicines Agency (EMA) são agências reguladoras de medicamentos. A FDA é responsável pela avaliação e regulamentação de medicamentos nos Estados Unidos. A EMA regula medicamentos em toda a União Europeia.



REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

AGENCIA NACIONAL DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA. **Doença Falciforme - Manual do Agente de Saúde**. [S. l.: s. n.], 2006.

AGENCIA NACIONAL DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA. **Manual De Diagnostico E Tratamento De Doencas Falciformes**. [S. l.]: Anvisa, 2002.

ALMEIDA, Tamb *et al.* Anemia falciforme: uma revisão acerca dos aspectos psicossociais. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, [s. l.], v. 45, p. S922–S923, 2023.

ALVES, Ana Margareth Gomes *et al.* **Doença Falciforme: Conhecer para Cuidar**. [S. l.]: Ministério da Saúde, 2015. Disponível em: Acesso em: 14 mar. 2024.

ARAÚJO, Danielle Lustosa *et al.* Concepções Sintomáticas e Sociais da Doença Falciforme. [s. l.], v. 23/24, n. 13, A Participação, p. 25–34, 2019.

ATAIDE, Cintia Aparecida; RICAS, Janete. O enfrentamento do diagnóstico da doença falciforme: Desafios e perspectivas vivenciadas pela família. **Scientia Plena**, [s. l.], v. 13, n. 5, 2017. Disponível em: <https://www.scientiaplena.org.br/sp/article/view/3446>. Acesso em: 12 mar. 2024.

BRAGA, Josefina A. P. Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, [s. l.], v. 29, n. 3, 2007. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300009-&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt. Acesso em: 25 jan. 2024.

BRASIL, Ministério da Saúde. **Doença falciforma: úlceras: prevenção e tratamento**. [S. l.]: Ministério da Saúde, 2012. (B. textos básicos de saúde).

BRASIL. **Doença falciforme: condutas básicas para tratamento**. 1. ed. Ministério da Saúde - Secretaria de Atenção à Saúde. Departa-

mento de Atenção Especializada.: Ministério da Saúde, 2013. (Série B. Textos básicos de saúde).

BRASIL, Ministério da Saúde. **Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado**. Brasília: Ministério da Saúde: Ministério da Saúde, 2015. (Cadernos de Atenção Básica). Disponível em: Acesso em: 26 mar. 2024.

BRASIL, Ministério da Saúde. **Manual de educação em Saúde: Linha de Cuidado em Doença Falciforme**. Brasília: Ministério da Saúde: Ministério da Saúde, 2009a. (Série A. Normas e Manuais Técnicos). v. 2 Disponível em: Acesso em: 26 mar. 2024.

BRASIL, Ministério da Saúde. **Manual de Eventos Agudos em doença Falciforme**. [S. l.]: Ministério da Saúde, 2009b. (A. Normas e Manuais Técnicos).

BRASIL, Ministério da Saúde. **Manual de Normas Técnicas e Rotinas Operacionais do Programa Nacional de Triagem Neonatal**. [S. l.]: Ministério da Saúde, 2002. (Série A. Normas e Manuais Técnicos).

BRASIL, Ministério da Saúde. **Portaria Conjunta No 5, de 19 de fevereiro de 2018**. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme. 19 fev. 2018.

BRASIL, Ministério da Saúde. **Triagem neonatal biológica: manual técnico**. [S. l.]: MS, 2016.

CEHMOB, Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias. **Protocolo de Atendimento aos Eventos Agudos da Doença Falciforme**. Belo Horizonte: [s. n.], 2005.

CONITEC. **Monitoramento do Horizonte Tecnológico - Medicamentos para o tratamento de doença falciforme**. [S. l.]: CONITEC, 2022. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/radar/2022/20221011_mht_doenca-falciforme.pdf. Acesso em: 27 mar. 2024.

DAMASCENO, Rita Frances Alencar; SOUZA, Nicolli Bellotti de. ANEMIA FALCIFORME: diagnóstico e tratamento em crianças. **Anemia**

falciforme: diagnóstico e tratamento em crianças. [s. l.], Faculdade de Atenas - Você entre os Melhores, 2018. Disponível em: Acesso em: 19 mar. 2024.

DARBARI, Deepika S.; SHEEHAN, Vivien A.; BALLAS, Samir K. The vaso-occlusive pain crisis in sickle cell disease: Definition, pathophysiology, and management. **European Journal of Haematology**, [s. l.], v. 105, n. 3, p. 237–246, 2020.

KATO, Gregory J. *et al.* Sickle cell disease. **Nature Reviews Disease Primers**, [s. l.], v. 4, n. 1, p. 18010, 2018.

MELNIKOFF, Katharina N.T.; ALUISI, Sandra Regina; SANTOS, Valdete Ferreira dos. **Linha de Cuidados em Doença Falciforme na Atenção Básica.** [S. l.]: Secretaria Municipal da Saúde de São Paulo, 2021. Disponível em: Acesso em: 14 mar. 2024.

RAMALHO, Antonio S.; MAGNA, Luís A.; SILVA, Roberto B. De Paiva E. A Portaria MS n.o 822/01 e a triagem neonatal das hemoglobinopatias. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, [s. l.], v. 24, n. 4, 2002. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842002000400002&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt. Acesso em: 12 mar. 2024.

SOUZA, Janaina Martins de *et al.* Fisiopatologia da anemia falciforme. [s. l.], n. 80, 2016. Disponível em: Acesso em: 15 mar. 2024.

VICENTE, Cristiane Teixeira da Silva *et al.* **Doença Falciforme na Atenção Primária - Orientação para profissionais de saúde.** [S. l.]: Secretaria Municipal de Saúde do Rio de Janeiro, 2022. Disponível em: Acesso em: 14 mar. 2024.

VIEIRA, Ana Paula Rodrigues; ALMEIDA, Larissa Negrão Rebelo de. Doenças Falciformes: do diagnóstico ao tratamento. **Doenças falciformes: do diagnóstico ao tratamento**, [s. l.], v. 04, n. Jan./Dez., p. 5–12, 2013.

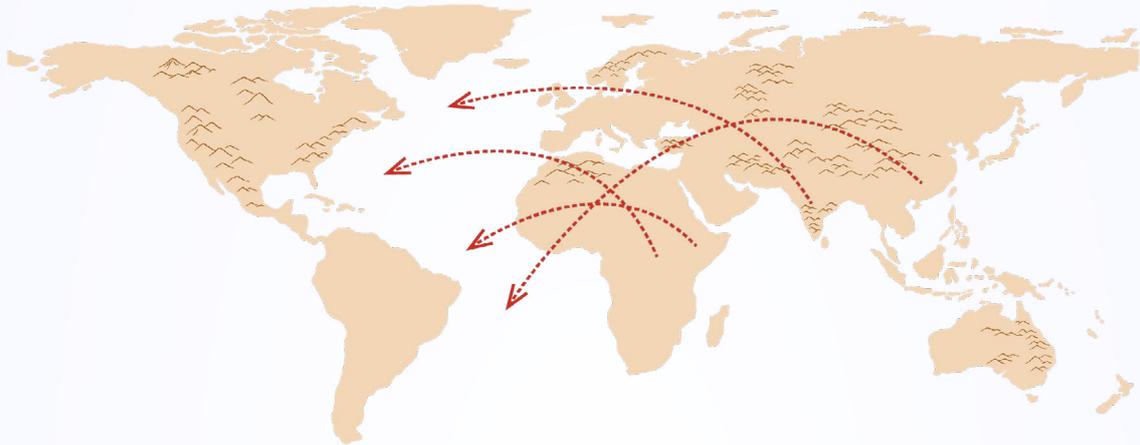
ZAGO, Marco Antonio; FALCÃO, Roberto Passetto; PASQUINI, Ricardo. **Tratado de Hematologia.** [S. l.]: Editora Atheneu, 2021. v. 1 Disponível em: Acesso em: 5 mar. 2024.

CAPÍTULO III

O IMPACTO DA DOENÇA FALCIFORME NA VIDA COTIDIANA

*Fernanda Sollberger Canale
Marcia Naomi Santos Higashijima*

A anemia falciforme tem origem nos países do centro-oeste da África, na Índia e no leste da Ásia, e foi disseminada nas Américas por meio do **tráfico transatlântico de escravos** (Oliveira; Fatima, 2003).



Historicamente, a anemia falciforme foi **erroneamente estereotipada** como uma doença exclusiva da população negra, influenciando a construção do conhecimento sobre esta condição. Essa realidade reflete um **contínuo descaso** em relação às doenças mais prevalentes entre os negros, em parte devido à sua concentração em estratos socioeconômicos mais baixos, mas principalmente devido à **discriminação racial**, que muitas vezes os priva do acesso aos serviços de saúde adequados (Oliveira; Barreto, 2003).

Os dados do **Censo 2022 do IBGE**, que revelam a distribuição racial da população brasileira, dialogam de maneira significativa com a prevalência da anemia falciforme nos estados da Bahia, Rio de Janeiro, Pernambuco, Minas Gerais e Maranhão. A **Bahia**, por exemplo, possui uma elevada proporção de população parda e preta. Isso se reflete na **alta prevalência da anemia falciforme no estado**, que é um dos mais afetados pela doença no país. O Rio de Janeiro e Pernambuco, com consideráveis populações negras e pardas, também registram taxas significativas de incidência. **Minas Gerais**, com uma expressiva população parda, também apresenta um número elevado de casos de anemia falciforme. Já o Maranhão, onde a população parda é majoritária, enfrenta desafios semelhantes no manejo da doença, dado o seu impacto desproporcional na saúde das populações afrodescendentes.

O **preconceito**, em suas múltiplas faces, tem profundas implicações nas experiências individuais e coletivas. Nesse contexto, examinar as diferentes manifestações de preconceito em grupos específicos e entender como elas influenciam em suas vidas diárias é essencial para elucidar as complexidades das relações sociais e promover uma **sociedade mais inclusiva e justa** (Rocha, 2015).

ESTIGMA SOCIAL

O **estigma social** associado à anemia falciforme é frequentemente alimentado por **mitos**, **falta de educação** e **crenças equivocadas** sobre a doença. Essa visão distorcida leva à estigmatização dos pacientes como fracos, incapazes ou portadores de uma condição debilitante, resultando em exclusão social e dificuldades de integração (Oliveira; Barreto, 2003).



Esse estigma pode ter um **impacto emocional** significativo, deixando as pessoas emocionalmente vulneráveis e minando sua confiança. Sentimentos de alienação e isolamento são comuns, evidenciando a necessidade de uma educação adequada sobre a doença. É crucial promover uma **mudança cultural** que desafie essas percepções errôneas, criando um ambiente mais inclusivo e solidário para os pacientes com anemia falciforme (Paradies, 2006; Williams; Mohammed, 2009).

DISCRIMINAÇÃO NO ACESSO AOS SERVIÇOS DE SAÚDE

A **discriminação** no acesso aos **serviços de saúde** é uma realidade dolorosa para muitas pessoas com anemia falciforme. Esse preconceito se manifesta de várias formas, desde a **desinformação** e a falta de empatia dos profissionais de saúde até a demora no atendimento e o **desrespeito aos protocolos específicos da doença**.

No contexto dos serviços de saúde, pacientes com anemia falciforme frequentemente enfrentam **barreiras** significativas. Estudos recentes mostram que tanto adultos quanto crianças com essa condição relatam **altos níveis de discriminação racial** no ambiente de saúde. Essas experiências adversas levam a **diagnósticos tardios**, **escolhas terapêuticas inadequadas** e uma diminuição geral na qualidade do cuidado recebido, o que impacta negativamente a saúde física, emocional e social desses pacientes (Williams; Mohammed, 2009).





As **famílias de crianças** com anemia falciforme, em particular, relatam frustração com longos tempos de espera, negligência em seguir protocolos específicos para a doença em departamentos de emergência e uma **falta geral de empatia** por parte dos profissionais de saúde. A pesquisa mostra que esses pacientes sentem-se frequentemente desrespeitados e mal compreendidos, o que agrava ainda mais os desafios que enfrentam (Bearden *et al.*, 2023).

Além disso, a discriminação e a falta de conhecimento sobre a anemia falciforme entre os **profissionais de saúde** aumentam as dificuldades no acesso a tratamentos adequados. Muitos pacientes relatam que suas dores e sintomas são frequentemente **subestimados** ou **ignorados**, levando a um tratamento inadequado (Bearden *et al.*, 2023). Isso não só impacta a qualidade do cuidado, mas também a confiança do paciente no sistema de saúde, criando um ciclo vicioso de **desconfiança** e **cuidados inadequados**.

DIFICULDADES NO AMBIENTE DE TRABALHO E EDUCAÇÃO

No **contexto profissional**, a falta de acessibilidade física, como instalações inadequadas ou falta de equipamentos ergonômicos, pode dificultar a realização das tarefas diárias para aqueles com anemia falciforme. Além disso, a **falta de adaptações razoáveis**, como horários flexíveis para acomodar consultas médicas ou pausas frequentes para lidar com sintomas dolorosos, pode levar à sobrecarga e ao **comprometimento da produtividade**, podendo acarretar dificuldades no avanço profissional e conseqüentemente uma **instabilidade financeira**. O apoio adequado por parte dos **empregadores** e **colegas** também é fundamental para garantir um ambiente de trabalho inclusivo e solidário.



No que diz respeito ao **ambiente educacional**, os desafios são igualmente complexos. Alunos com anemia falciforme podem enfrentar **dificuldades de aprendizagem** devido a ausências frequentes, seja por causa de crises de dor aguda ou consultas médicas regulares. A falta de compreensão e sensibilidade por parte dos professores e colegas pode levar à estigmatização e ao isolamento social, afetando negativamente o bem-estar emocional e psicológico dos alunos afetados.



Além disso, a **falta de políticas** e procedimentos específicos para apoiar os alunos com anemia falciforme pode resultar em **lacunas no suporte acadêmico**, prejudicando seu desempenho e sucesso escolar. Estratégias educacionais individualizadas, planos de saúde escolar abrangentes e programas de conscientização e sensibilização são essenciais para garantir que esses alunos tenham acesso **equitativo** à educação e oportunidades de aprendizado.

Estudos, como o realizado por Oliveira e Barreto (2003), destacam a importância de **abordagens mais inclusivas** e sensíveis às necessidades dos indivíduos com anemia falciforme tanto no ambiente de trabalho quanto na educação, enfatizando a importância de **políticas públicas** e **práticas institucionais** que promovam a igualdade de oportunidades e o respeito à diversidade.

IMPACTO PSICOLÓGICO

A persistência do preconceito e da discriminação pode desencadear e agravar diversos problemas de **saúde mental e emocional** entre os indivíduos afetados pela anemia falciforme. O constante sentimento de **exclusão** e **não pertencimento**, aliado à vergonha frequentemente associada à condição, pode gerar quadros de ansiedade, depressão e isolamento social. Essas condições psicológicas adversas, por sua vez, exacerbam o **sofrimento** dos pacientes e comprometem significativamente sua qualidade de vida, afetando não apenas o bem-estar individual, mas também a capacidade de **enfrentar os desafios associados à doença** de forma eficaz (Araújo et al., 2019).

É importante reconhecer que os **impactos negativos** do preconceito e da discriminação vão além das consequências físicas da anemia falciforme, estendendo-se aos domínios psicossociais da vida. O estigma social e o medo do julgamento podem criar **barreiras** importantes para a busca de cuidados em saúde adequados e o acesso à **redes de apoio social**, agravando ainda mais os problemas de saúde mental e emocional (Almeida et al., 2023).



Estereótipos étnicos ou raciais depreciativos, falta de capacidade para lidar com a diversidade, preconceitos e atitudes racistas são elementos que **prejudicam a comunicação efetiva entre profissionais de saúde e pacientes**, afetando negativamente a satisfação, adesão ao tratamento, confiança nos serviços de saúde e resultados finais (Figueiró; Ribeiro, 2017).

Neste sentido, a abordagem da anemia falciforme transcende os limites da mera **prática médica**, exigindo uma compreensão abrangente das **complexidades biopsicossociais** associadas à condição. Além dos **desafios físicos** inerentes à doença, a experiência dos pacientes é profundamente influenciada pelo **preconceito**, pela **discriminação** e pelas dificuldades enfrentadas em diversos contextos, incluindo o sistema de saúde, o ambiente de trabalho e o cenário educacional. Esses fatores contribuem para um quadro de **vulnerabilidade psicossocial**, exacerbando o sofrimento dos afetados e comprometendo sua qualidade de vida de maneira significativa (Williams; Mohammed, 2009a).

A **superação dos obstáculos** relacionados à anemia falciforme no Brasil requer uma abordagem **interdisciplinar e holística**, que reconheça não apenas os **aspectos clínicos** da doença, mas também suas ramificações **sociais, culturais e políticas**. Somente por meio de um esforço conjunto e coordenado, envolvendo diferentes setores da sociedade, é possível melhorar substancialmente a **qualidade de vida** e os impactos na saúde dessas populações historicamente marginalizadas (Lopes; Moreira; Gomes, 2023).

Deste modo, torna-se imperativo promover a **conscientização pública**, a **educação dos profissionais de saúde** e a **implementação de políticas e práticas** que assegurem o acesso **equitativo** aos cuidados de saúde e ao apoio **psicossocial**.



Além disso, é essencial fomentar um **ambiente inclusivo** e **empático**, onde as pessoas sintam-se valorizadas, compreendidas e apoiadas em todas as esferas de suas vidas. Ao fazer isso, não apenas melhoramos a experiência das pessoas com anemia falciforme, mas também promovemos a **justiça social** e a **equidade em saúde** para todos (Lopes; Moreira; Gomes, 2023).

E ISSO TAMBÉM DEPENDE DE VOCÊ!

Vamos trazer algumas narrativas que abordam a doença falciforme, para que seja possível *SENTIR* no coração o sentimento do outro.

“

"Eu sofro com a anemia falciforme! É uma luta constante, tanto física quanto emocionalmente. As dores são excruciantes e os profissionais de saúde muitas vezes não estão preparados para lidar com essa condição. Já enfrentei situações em que fui erroneamente considerada viciada em morfina, pois muitos não compreendem o que é a anemia falciforme. Muitas vezes, tenho que explicar minha condição e até mesmo orientar os médicos sobre meu tratamento. Tenho o número de celular da minha médica e é ela quem me salva, ligando para o hospital e prescrevendo os medicamentos necessários. Infelizmente, essa doença não recebe a divulgação e atenção que merece."

”

"Minha filha enfrenta essa doença devastadora. Ela passou por quatro cirurgias, incluindo a remoção do baço, amígdalas, adenoides e vesícula. Além disso, sofreu um derrame pleural que a deixou na UTI lutando pela vida. Ela lida diariamente com depressão, crises de ansiedade e crises de dor que ocorrem a cada três meses. Desde a infância, enfrenta problemas na retina, o que a obriga a trocar de óculos a cada oito meses devido ao aumento do grau. Além disso, tem complicações cardíacas decorrentes da doença e está em tratamento desde o nascimento. Hoje, aos 19 anos, ela continua sua batalha pela vida todos os dias."

"Uma vez encontrei uma jovem chorando de dor e a acompanhei até o hospital, onde foi diagnosticada com anemia falciforme. Fiquei chocada ao ver os profissionais de saúde ignorarem sua dor."

Estes são alguns dos relatos e trazemos um vídeo, curto, mas essencial para que façamos o exercício da empatia.

Não deixe de assisti-lo.



Meia lua #falciforme

ASSISTA AQUI

ou acesse o QR Code



Diante das narrativas daqueles afetados pela anemia falciforme, somos **desafiados a refletir** sobre o poder da **empatia** e da compreensão em nossa sociedade. Cada história compartilhada ressoa como um **apelo à ação**, instigando-nos a buscar formas de promover uma realidade onde todos tenham acesso **equitativo à saúde e ao respeito**.

Que estas palavras sirvam como um chamado à consciência e à solidariedade, inspirando-nos a trabalhar juntos na construção de um mundo mais inclusivo e acolhedor para todos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALMEIDA, Tamb *et al.* ANEMIA FALCIFORME: UMA REVISÃO ACERCA DOS ASPECTOS PSICOSSOCIAIS. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, [s. l.], v. 45, p. S922–S923, 2023.

ARAÚJO, Danielle Lustosa *et al.* Concepções Sintomáticas e Sociais da Doença Falciforme. [s. l.], v. 23/24, n. 13, A Participação, p. 25–34, 2019.

FIGUEIRÓ, Alessandra Varinia Matte; RIBEIRO, Rosa Lúcia Rocha. Vivência do preconceito racial e de classe na doença falciforme. **Saúde e Sociedade**, [s. l.], v. 26, n. 1, p. 88–99, 2017.

LOPES, Winnie Samanú Lima; MOREIRA, Martha Cristina Nunes; GOMES, Romeu. A experiência de adoecimento falciforme pelas lentes qualitativas. **Ciência & Saúde Coletiva**, [s. l.], v. 28, n. 9, p. 2489–2500, 2023.

OLIVEIRA, Fatima. **Saude Da Populacao Negra:brasil:ano 2001**. [S. l.]: Opas, 2003.

OLIVEIRA, Cloves Luiz Pereira; BARRETO, Paula Cristina Da Silva. Percepção do racismo no Rio de Janeiro. **Estudos Afro-Asiáticos**, [s. l.], v. 25, n. 2, p. 183–213, 2003.

PARADIES, Yin. A systematic review of empirical research on self-reported racism and health. **International Journal of Epidemiology**, [s. l.], v. 35, n. 4, p. 888–901, 2006.

ROCHA, Euza Mara. **Percepções da pessoa com doença falciforme sobre saúde e relações sociais: uma ontribuição para a equipe multiprofissional**. [S. l.]: UFVJM, 2015. Disponível em: Acesso em: 15 abr. 2024.

WILLIAMS, David R.; MOHAMMED, Selina A. Discrimination and racial disparities in health: evidence and needed research. **Journal of Behavioral Medicine**, [s. l.], v. 32, n. 1, p. 20–47, 2009.



SES
Secretaria de
Estado de
Saúde

