

Artigo / Article

Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica *Nursing of sickle cell disease in basic healthcare services*

Berenice A. Kikuchi

A doença falciforme é uma das enfermidades mais antigas da humanidade, decorrente de uma mutação genética ocorrida, majoritariamente, no continente africano. A imigração forçada dos africanos em decorrência do escravismo trouxe o gene a todo território brasileiro. Desse modo, percebe-se que a doença é hereditária, incurável e de alta morbidade e mortalidade, sendo seu tratamento tradicionalmente compreendido, como de competência dos centros hematológicos. Na década de 1990, graças aos movimentos sociais formados por amigos, familiares e pessoas com a doença, o processo de organização social e de reivindicação por políticas públicas foi iniciado. Em 2001, o exame que detecta anemia falciforme foi incluído no Programa Nacional de Triagem Neonatal de 12 estados da Federação. Em 2005, a Portaria ministerial nº1.391 incluiu a atenção aos doentes falciformes no Sistema Único de Saúde (SUS). Com isso, surgem novos desafios no campo de enfermagem: a atenção qualificada aos doentes falciformes na atenção básica. Deste modo, neste artigo procurou-se enfatizar a enfermidade em seus aspectos, culturais, sociais e da atenção à saúde. Espera-se, dessa forma, poder contribuir para a atenção qualificada dessas pessoas na atenção básica e estimular a produção de conhecimentos. Rev. bras. hematol. hemoter. 2007;29(3): 331-338.

Palavras-chave: Doença falciforme; assistência de enfermagem; serviços de atenção básica.

Introdução

Contexto político das doenças falciformes

Conforme o momento histórico de um país, as necessidades de saúde das pessoas mudam. Em função disso, o atendimento à saúde deve adequar-se visando a prestar atenção qualificada aos usuários, tanto no individual como no coletivo.

O delineamento de ações e iniciativas das políticas públicas voltadas à pessoa com doença falciforme no Sistema Único de Saúde tem seu marco inaugural no ano de 1996, com a mesa-redonda realizada em Brasília (DF), nos dias 16 e 17 de abril, por iniciativa do Grupo Interministerial para a Valorização da População Negra.¹ Desse encontro, participaram diferentes setores representativos da sociedade, como: pesquisadores, técnicos integrantes dos vários ministérios,

movimentos sociais negros e de pessoas com a doença. O resultado observado foi o reconhecimento da anemia falciforme como um problema de saúde pública e a recomendação de que fosse alvo de políticas públicas de saúde que minimizassem os impactos da morbidade e mortalidade na população afetada.

No mesmo ano de 1996, o grupo de estudo, constituído pelo ministro da Saúde do período, concluiu o trabalho que ficou conhecido como PAF, Programa Nacional de Anemia Falciforme. Infelizmente, não foi oficializado.²

Em razão de mudanças técnico-administrativas do período e sem respaldo político, o PAF ficou reduzido a uma minuta de intenções. No entanto, embora não tivesse sido viabilizado como política pública, os movimentos sociais apropriaram-se do PAF, utilizando-o em espaços de influência e interlocução, divulgando e ampliando a temática Anemia

Mestre em Educação, enfermeira de saúde pública, especialista em doença falciforme, presidente fundadora da Associação de Anemia Falciforme do Estado de São Paulo (Aafesp) e diretora técnica do Ambulatório de Enfermagem da Aafesp.

Correspondência: Berenice Assumpção Kikuchi
Associação de Anemia Falciforme do Estado de São Paulo
Rua Margarida de Lima, 18
03081-010 – São Paulo-SP
E-mail: bassumpc.fwb@terra.com.br ou anemiefalciforme@terra.com.br

Falciforme, como um problema de saúde pública, nos diferentes setores da sociedade. Assim, desencadeou-se nos estados e municípios um contínuo de pressão social que resultou em legislações específicas e algumas iniciativas dentro do serviço público de atenção ao doente falciforme, sobretudo na região Sudeste.^{3,4}

A partir de 2001, a anemia falciforme começa a ganhar respaldo político no Ministério da Saúde que, por meio da Secretaria de Atenção à Saúde, começa a desenhar uma política para atenção aos doentes falciformes no Sistema Único de Saúde (SUS).

Inicialmente foi estabelecida a Portaria Ministerial GM nº 822/01, que inclui o exame que detecta anemia falciforme e outras hemoglobinopatias no Programa de Triagem Neonatal em 12 estados da Federação.⁵ No ano de 2004, foi instituída a Coordenação da Política Nacional do Sangue e Hemoderivados, setor encarregado de desenhar a política de Atenção à Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias no SUS, conforme preconiza a Portaria GM 1.391/05.⁶

Enfermagem e educação em saúde nas doenças falciformes

A doença falciforme e suas complicações clínicas têm níveis hierarquizados de complexidade, num contínuo entre períodos de bem-estar ao de urgência e emergência. Historicamente, a percepção do tratamento da doença falciforme é percebida como de competência dos centros hematológicos. Os níveis intermediários da atenção à saúde desconhecem ou mesmo ignoram a enfermidade dentro da linha de cuidados.

Quando esses pacientes ou familiares recorrem aos serviços de atenção básica, urgência ou necessitam de atenção em unidade de internação, observa-se a quebra da assistência: profissionais inseguros, inadequadamente preparados para prestarem atenção qualificada à pessoa com a doença e seus familiares.

Por isso a importância desse momento histórico da doença falciforme no Brasil, que é a implantação da política de atenção às pessoas com a enfermidade em todos os níveis do Sistema Único de Saúde.

Os profissionais da enfermagem como agentes políticos de transformação social exercem papel relevante na longevidade e qualidade de vida das pessoas com doença falciforme. Assim, a importância da absorção de novos aprendizados, fazendo interface entre o biológico, social, educacional e as práticas cidadãs, visando prestar atenção de enfermagem qualificada aos familiares e pessoas com doença falciforme.

Origem das doenças falciformes

O gene que determina as doenças falciformes tem origem há milhares de anos, predominantemente, no continente

africano.⁷ Com o desenraizamento dos povos africanos em decorrência do escravismo e dos processos recentes de emigração, este gene conhecido como HbS pode ser encontrado em todos os continentes. Em decorrência desse histórico, a doença ficou conhecida como "doença de negros"; entretanto, em razão da intensa miscigenação ocorrida entre negros, brancos e indígenas no processo histórico de formação dos diferentes grupos humanos no Brasil, o gene pode ser encontrado em todo o território nacional, independente da cor de pele ou etnia.⁸

Genes que causam anemia hereditária – doença falciforme

No Brasil, em razão da miscigenação, é comum encontrarmos na população geral outros genes que podem causar anemia hereditária com a destruição precoce do glóbulo vermelho e outras complicações clínicas.⁹

Talassemia (Th) – É uma doença genética, hereditária, clinicamente grave e de alta morbidade e mortalidade, cuja característica principal é a diminuição da concentração de hemoglobina no glóbulo vermelho. É mais freqüente nos povos do Mediterrâneo, por isso também recebe o nome de anemia do Mediterrâneo.

No Brasil é mais comum ser encontrada em descendentes de italianos. A pessoa com talassemia herda dois genes, um vindo da mãe e outro do pai. Quando herda apenas um gene, que é chamado de traço talassêmico, é sem manifestação clínica; no entanto, a cada gravidez existem 50% de possibilidades do feto herdar esse gene.

Hemoglobina C – A hemoglobina C é mais freqüente em pessoas de ascendência africana. Quando herda apenas um gene, não apresenta manifestações clínicas, mas, seus descendentes podem herdar este gene em 50% de chances a cada gravidez. A pessoa que herda dois genes pode apresentar anemia crônica moderada, aumento do baço e alguns sintomas clínicos.

Doença falciforme – O nome doença falciforme representa um conjunto de combinações de hemoglobinas modificadas que causam anemia hereditária, sendo, pelo menos, uma do tipo HbS. Geralmente, as manifestações clínicas são tão acentuadas quanto as da anemia falciforme. Em estudo realizado pelo Ministério da Saúde, em 2004, baseado em pacientes em tratamento na hemorede nacional com doença falciforme foram encontrados: HbSS (72,42%); HbSC (21,08%); HbSth (6,32%); HbSD (0,9%) e HbSG (0,9%).¹⁰

Assim, as doenças falciformes, no que refere às complicações clínicas, podem apresentar similaridades em decorrência da porção HbS; entretanto, essas três modalidades majoritárias de doenças falciformes comportam-se de forma diferenciada quanto à gravidade clínica, sendo a anemia falciforme (HbSS) a que apresenta maiores índices de morbidade e mortalidade. Esse conjunto de enfermidades é também chamado de hemoglobinopatia.

Fatores sociais e prognóstico

É importante destacar que o grupo étnico acometido, majoritariamente, a população negra, está na base da pirâmide social e apresenta os piores indicadores epidemiológicos, educacionais e econômicos.¹¹ Estes fatores contribuem significativamente para o mau prognóstico de vida das pessoas com doença falciforme, com ênfase para a anemia falciforme.

É importante que a equipe de enfermagem esteja adequadamente orientada e informada a respeito da doença, acolhendo esta família, sobretudo, a mãe, amenizando o impacto do diagnóstico, o sentimento de culpa e a importância de aderir ao tratamento e orientações de enfermagem, assim como ao acompanhamento em um centro hematológico.

Embora a enfermidade não tenha cura, a assistência médica adequada, tanto na atenção básica, como na especializada – cuidados de enfermagem e suporte familiar e convívio social nas associações de anemia falciforme – é a garantia de êxito em países como Estados Unidos da América e Cuba. Nesses países, as pessoas com doença falciforme atingem a maior longevidade registrada, isto em decorrência de haver uma política pública de atenção à anemia falciforme há mais de 35 anos.

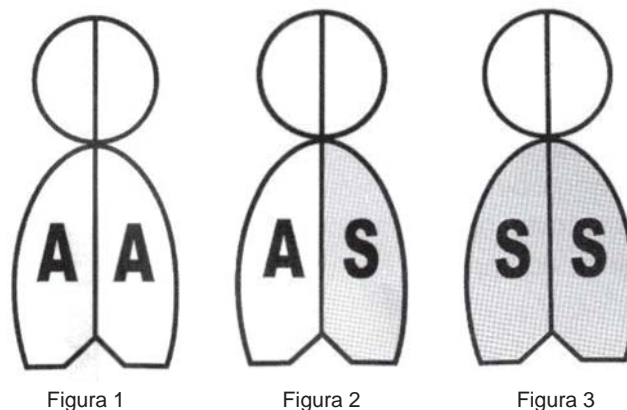
O que é anemia falciforme

A anemia falciforme com prevalência de um para mil recém-nascidos na população geral e de um para quinhentos nos afro-descendentes é doença genética, hereditária e de alta morbidade e mortalidade. A sua característica principal é a capacidade dos glóbulos vermelhos, em determinadas circunstâncias, perder sua forma bicôncava, adquirindo o formato distorcido parecido com uma foice.⁹

Os glóbulos vermelhos são células arredondadas e flexíveis, que passam facilmente por todo o sistema sanguíneo. Dentro destas células, há um pigmento denominado hemoglobina, que dá cor vermelha ao sangue e, também, transporta o oxigênio dos pulmões aos diversos tecidos do organismo. A maioria das pessoas recebe os genes de seus pais para a hemoglobina (A). Como recebe um gene do pai e outro da mãe, as pessoas geneticamente, são HbAA (Figura 1)

Traço falciforme: é uma condição genética encontrada no Brasil na frequência que varia de 2% a 6% na população geral. Quando se considera apenas a população negra, estes traços podem atingir índices de 6% a 10% e não evoluem em doença.¹³ Isto significa dizer que essa pessoa herdou de um, o gene da hemoglobina A, e do outro, o gene da hemoglobina S, assim, esta pessoa é, geneticamente, HbAS (Figura 2).

Pela alta frequência do gene HbAS na população geral é comum a união dessas pessoas entre si. Geralmente, são casais portadores do traço falciforme que desconheciam tal condição genética e a possibilidade de 25% a cada gestação de gerarem filhos com anemia falciforme, esta pessoa é, geneticamente HbSS (Figura 3).



Daí, a importância da enfermagem nas unidades de atenção básica, orientando os familiares quanto à enfermidade e dando sustentação à parte subjetiva do diagnóstico, como: culpa, raiva, medo, depressão, sentimentos de menor valia reprodutiva que permeiam a vida dos familiares, em particular, a da mãe da criança com doença falciforme.

Diagnóstico precoce

A enfermagem exerce uma importante função no Programa Nacional de Triagem Neonatal, por meio de orientação familiar, coleta precisa dos dados familiares, coleta do exame, acondicionamento adequado e envio seguro ao laboratório de referência. Entretanto, o compromisso ético não finaliza.

É importante realizar a reconvocação dos afetados para novo exame se for solicitado, uma busca ativa intrafamiliar, orientação sobre a enfermidade e possibilidades de reincidência familiar.

Além de garantir que a criança com doença falciforme de fato chegue a um serviço de hematologia com experiência em doença falciforme. É importante também a visita familiar feita por enfermeira, para que realize diagnóstico de risco social e possa prescrever os cuidados de enfermagem adequados, conforme o meio onde a família está inserida.

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

Triagem neonatal

A triagem neonatal é um conjunto de exames que são realizados nos bebês, após 48 horas do nascimento e antes de completar sete dias de vida. O sangue é coletado no calca-

nhar do recém-nascido, por esta razão, ficou conhecido como "teste do pezinho".

O programa de triagem neonatal está dividido em três fases, conforme os exames incluídos:

Fase I – realiza fenilcetonúria e hipotiroidismo;

Fase II – realiza fenilcetonúria, hipotiroidismo e doença falciforme;

Fase III – realiza fenilcetonúria, hipotiroidismo, doença falciforme e fibrose cística.

Os estados da federação que estão na fase II são: Rio Grande do Sul, São Paulo, Rio de Janeiro, Mato Grosso do Sul, Espírito Santo, Pernambuco, Bahia, Minas Gerais e Maranhão. Na fase III, Paraná, Santa Catarina. Estados que não entraram na fase II: Acre, Rondônia, Mato Grosso, Pará, Amapá(*), Roraima(*), Piauí(*), Tocantins, Ceará, Rio Grande do Norte, Paraíba, Alagoas, Amazonas, Sergipe e Distrito Federal.

Doença falciforme e principais eventos clínicos conforme faixa etária

De zero a 5 anos:

- Anemia crônica;
- crises dolorosas;
- infecções (atenção para síndrome torácica);
- dactilite;
- crise de seqüestro esplênico;
- icterícia;
- acidente vascular cerebral.

De seis aos 12 anos:

- Anemia crônica;
- crises dolorosas;
- infecções (atenção para síndrome torácica);
- acidente vascular cerebral;
- icterícia;
- complicações oculares;
- cálculo biliar.

Dos treze em diante:

- Anemia crônica;
- crises dolorosas;
- infecções (atenção para síndrome torácica);
- acidente vascular cerebral;
- complicações oculares;
- cálculo biliar;
- úlcera de perna;
- priapismo;
- atraso no crescimento;
- atraso das características sexuais secundárias;
- menarca e primeira ejaculação tardia.

(*) Não realizam triagem neonatal para nenhuma das três enfermidades.

Anemia crônica

As pessoas com doenças falciformes têm anemia crônica por causa da destruição precoce dos glóbulos vermelhos – anemia hemolítica. A simples suplementação com ferro não corrige a anemia dos doentes falciformes, sendo, a princípio contra-indicada, a não ser que apresentem associado anemia ferropriva. Não existe também alimentação milagrosa e, sim, alimentação equilibrada, e isto deve ser reforçado com a família, já que o nome anemia banaliza a gravidade da enfermidade. Assim, a família deve estar ciente que anemia é apenas um dos sinais da doença.

Cuidados de Enfermagem

- Orientar a família que, em razão de mecanismos compensatórios internos, as pessoas com doença falciforme devem ser adaptadas a conviver com níveis mais baixos de hemoglobina, variando entre 6,5 a 9g/dl; conforme o tipo de doença falciforme, geralmente, o basal das pessoas com anemia falciforme é de 6,5 a 7g/dl;
- No geral, o metabolismo dos doentes falciformes consome muita energia, necessitando de dieta hiperprotéica e hipercalórica;
- Elaborar com a mãe uma alimentação equilibrada e coerente com o nível social familiar;
- Os alimentos que contêm ferro devem fazer parte da alimentação cotidiana, não havendo necessidade de suprimir nem reforçar a ingestão.

Crises dolorosas

As células em forma de foice têm pouca mobilidade e flexibilidade e podem obstruir o sistema circulatório, impedindo o fluxo de sangue e oxigênio aos tecidos e órgãos, (vaso-oclusão). A dor acomete, sobretudo, os sistemas muscular e esquelético. Geralmente acomete braços, pernas, região do tórax e região lombar. A dor pode durar horas ou dias e a intensidade varia de moderada a muito forte.

Cuidados de Enfermagem

- Não subestimar a dor.
- A dor pode ser muito forte e na referência dos adultos com doença falciforme "é como se estivesse esmagando o osso";
- Lembrar que cada pessoa tem um limiar de dor, alguns podem ficar agitados, chorando alto e mesmo gritando;
- Ampliar a oferta de líquidos via oral, dependendo do caso será prescrita hidratação parenteral;
- Considerar que, além da dor, haverá ainda o estresse causado pelo ambiente hospitalar e a lembrança da dor mais forte;
- Manter o paciente confortável e seguro que encontrará alívio para suas dores e
- Mediar conforme prescrição médica; geralmente, analgésico e antiinflamatório.

Em caso de dores fortes que não sedem à medicação usual já prescrita para o caso, poderá ser prescrito um sedativo, sendo o mais indicado, morfina. Solicitar remoção para uma unidade de saúde com maior grau de complexidade. Meperidina não é indicada para esses pacientes.

Dor em região do tórax, ficar atento para síndrome torácica, que pode complicar rapidamente em doente falciforme.

Infecções e febre

Os doentes falciformes são mais suscetíveis às infecções, como: pneumonias, meningite, osteomielite e septicemia. A infecção em doente falciforme requer vigilância redobrada por parte da equipe de enfermagem, sobretudo aos que têm anemia falciforme, pois podem desenvolver uma septicemia em menos de 24 horas. Em decorrência dessa suscetibilidade, o protocolo de tratamento em doença falciforme prevê o uso de penicilina profilática do terceiro mês até os cinco anos de vida. Pode ser prorrogado conforme orientação médica.

Cuidados de Enfermagem

- Geralmente as mães sofrem com a aplicação de rotina da penicilina injetável, que deve ocorrer a cada 21 dias. Reorientar sobre a importância na redução das infecções de repetição;
- Nos casos em que se optar pelo uso de penicilina oral, reforçar a importância de fazer corretamente as duas tomadas por dia, observando horário e não interrompendo o tratamento;
- O doente falciforme deve receber as vacinas de rotina, mais as especiais, como hemophilus, pneumococos, hepatite B e outros, conforme recomendação médica;
- Febre em crianças com doença falciforme deve ser vista como um sinal de risco; pode ser um indício de infecção grave;
- Crianças com temperatura de 38,5°C devem ser encaminhadas para um serviço de saúde com maior resolução e
- A enfermagem deve estar atenta aos sinais e sintomas de progressão de infecção como septicemia.

Dactilite ou síndrome mão e pé

No geral, é o primeiro sinal da doença em menores de um ano. Trata-se de uma inflamação aguda dos tecidos que revestem os ossos dos punhos e tornozelos, dedos e artelhos, que ficam edemaciados e não depressíveis ao toque; é mais comum em crianças com anemia falciforme. Este problema, no geral, ocorre no primeiro ano de vida. O local da inflamação pode estar avermelhado e quente. O processo inflamatório é doloroso, a criança fica irritada, inquieta e com dificuldade de mobilizar a região atingida.

Cuidados de Enfermagem

- Acabar a mãe informando que esse quadro é decorrente da doença falciforme;
- Não fazer contensão do membro com faixa ou tala gessada;
- Mediar, conforme prescrição médica. Geralmente, analgésico e antiinflamatório;
- Orientar a ingerir bastante líquido, água, chá, sucos;
- Febre persistente até 39°C requer investigação de processo infeccioso (sepsis) ou osteomielite;
- Encaminhar para serviço de saúde com maior grau de resolutividade.

Crise de seqüestro esplênico

Trata-se da retenção de grande volume de sangue dentro do baço, de forma repentina e abrupta. Pode estar ou não associada com infecção; normalmente ocorre nos primeiros cinco anos de vida e, muito raramente, após essa idade. É um quadro agudo extremamente grave, a criança deve ser levada imediatamente para a emergência. Verifica-se palidez intensa com anemia aguda, prostração e aumento do abdome. É importante que a enfermagem ensine os pais de crianças menores de cinco anos a medir o tamanho do baço de seus filhos com doença falciforme e, em caso de suspeita de seqüestro esplênico, levar para hospital com maior nível de complexidade.

Cuidados de Enfermagem

- Orientar o familiar a respeito do seqüestro esplênico e da importância do controle diário do baço;
- Observar palidez intensa;
- Aumento do baço pode estar abaixo da cicatriz umbilical;
- Letargia;
- Pele úmida, extremidades frias;
- Sinais vitais pouco perceptíveis;
- Choque hipovolêmico;
- O seqüestro esplênico envolve risco de morte;
- Chamar hematologista (Emergência);
- As equipes médicas e de Enfermagem devem estar atentas para uma intervenção rápida e eficaz;
- Geralmente, o tratamento é feito com expansores de plasma sangüíneo e transfusões de sangue;
- A maioria dos serviços médicos preconiza esplenectomia, após o segundo episódio.

Icterícia hemolítica

As pessoas portadoras de doença falciforme, geralmente, têm icterícia por causa da destruição rápida dos glóbulos vermelhos por hemólise. Quando estes são destruídos, a bilirrubina é liberada. Como o fígado não consegue eliminar a

bilirrubina resultante dessa destruição rápida, esta ficará acumulada no sangue circulante. Se a concentração aumentar muito no sangue, a pele e, sobretudo, a esclera ficam com cor amarelada ou verde-amarelada.

Cuidados de Enfermagem

- Em geral, este é o sinal mais constrangedor à família e à pessoa com doença falciforme, em razão da possibilidade de o associarem com doença infecciosa;
- Informar aos familiares o motivo de ocorrer icterícia nessas pessoas;
- Embora a icterícia seja um sinal freqüentemente encontrado em doentes falciformes, investigar se não existem outras causas associadas;
- Orientar sobre a importância de aumentar a ingestão de líquidos;
- Se apresentar dores abdominais, vômitos, náuseas e febre, o paciente deve ser encaminhado para serviço médico com maior resolutibilidade.

Acidente vascular cerebral

É uma intercorrência grave, que se caracteriza pela interrupção do fluxo sanguíneo no cérebro por infarto cerebral. Pode ocorrer em crianças da mais tenra idade e dependendo da área afetada, os sintomas podem ser desde problemas motores pequenos (alteração na marcha) até acometimentos graves com afasia (perda da fala) e paralisias completas bilaterais. Em muitos dos casos, pode levar a seqüelas definitivas com déficit neurológico e dificuldade de aprendizado.

Cuidados de Enfermagem

- Doente falciforme que chegue ao serviço de atenção básica com déficit neurológico deve ser encaminhado para serviço médico com maior resolutibilidade para a reversão do quadro;
- Se apresentar febre, devem ser realizados exames que excluam meningite;
- Manter em observação rigorosa de Enfermagem até estabilização do quadro.

Complicações oculares

Os doentes falciformes estão sujeitos a complicações oculares diversas, em razão dos processos vaso-oclusivos na circulação dos olhos. Também podem ocorrer vários processos na parte interna que possam não ser percebidos externamente, formando cicatrizes, manchas, estrias, comprometendo a saúde ocular com perdas gradativas da visão. A retinopatia falciforme proliferativa pode causar cegueira.

Cuidados de Enfermagem

- Observar a acuidade visual: ela poderá ser perdida gradualmente;

- Manchas sangüinolentas na esclera podem ser sinal de hemorragia retiniana;
- Encaminhar para exame oftalmológico, anualmente, para avaliação da função interna dos olhos.

Cálculo biliar

Dores no quadrante superior direito, náuseas, vômitos podem ser indícios de litíase biliar. Pode ocorrer em 14% das crianças. A cirurgia deve ser indicada só no caso desses cálculos estarem causando complicações e limitações funcionais. Este cuidado está associado aos riscos da anestesia, risco cirúrgico e de infecções no pós-operatório ou outras complicações do ato operatório. A cirurgia a laser, embora reduza os riscos, não está isenta de intercorrências indesejáveis.

Cuidados de Enfermagem

- Orientar a respeito da possibilidade de formação de cálculo biliar;
- Orientar sobre a importância de realizar ultra-som abdominal anualmente;
- As indicações cirúrgicas devem ser discutidas em conjunto com o hematologista, cirurgião, anestesista e enfermagem de centro cirúrgico;
- Em caso de cirurgia, a enfermagem deve estar monitorando rigorosamente os sinais vitais até a volta completa da consciência.

Úlcera de perna

São feridas que surgem ao redor do tornozelo e parte lateral da perna, bastante dolorosas e tendem a cronicar. Podem se iniciar na adolescência e parecem ser mais freqüentes nos homens; estas feridas são constrangedoras aos adolescentes e limitam muito suas atividades sociais, como ir à praia, usar bermudas, dormir na casa dos colegas, uma vez que precisam fazer curativos, pelo menos, duas vezes por dia.

Cuidados de Enfermagem

- Orientar sobre a importância de prevenir úlcera de perna, mantendo a pele da região hidratada com um creme hidratante;
- Orientar sobre a importância de ingerir muito líquido, para manter o sangue mais fluido;
- Orientar sobre a necessidade de manter a região sempre protegida com meias grossas;
- Evitar tênis de cano alto e que possa esfolar a pele da região;
- Qualquer traumatismo nas pernas deve ser cuidado com rigor, limpando a região diariamente com água e sabão neutro e protegendo com gaze e faixa;

- As úlceras tendem a se tornar crônicas, requerendo muita persistência e limpeza diária, pelo menos, duas vezes ao dia, para sua cicatrização;
- Realizar curativos diariamente, observando sinais de infecção e a necessidade de introduzir medicação mais específica contra infecções.

Priapismo

É a ereção prolongada e dolorosa do pênis, por obstrução dos vasos que irrigam esse órgão. Pode estar relacionada ou não ao desejo sexual ou intercurso. A região poderá estar edemaciada e extremamente dolorosa. Trata-se de uma intercorrência que interfere na auto-imagem e na segurança emocional.

Toda intercorrência que envolve os órgãos genitais é muito constrangedora para quem está vivendo a situação, isso em decorrência dos códigos morais, sociais e educacionais que envolvem a sexualidade.

A equipe de atendimento deve manter uma postura profissional e ética, evitando piadas ou atitudes irônicas que gerem constrangimentos.

Assim, o priapismo é uma emergência urológica. A não-intervenção adequada pode resultar em impotência.

Cuidados de Enfermagem

- Orientar que o priapismo é uma intercorrência possível de ocorrer entre pessoas com doença falciforme;
- Reforçar a importância da ingestão diária de líquidos;
- Preservar a privacidade, colocando a pessoa em sala mais reservada e
- Caso não resolva com hidratação e analgésico, encaminhar para serviço de maior complexidade.

Quelação de ferro

Alguns pacientes com doença falciforme, em razão do grau da complicação clínica, podem entrar em regime de transfusão de sangue crônica. Em decorrência disso, os níveis de ferro aumentam no organismo, e isto poderá se tornar perigoso porque haverá acúmulo nas células de órgãos, tais como fígado, coração e rins. Para eliminar o ferro, é recomendada uma droga quelante de ferro conhecida como mesilato de deferoxamina. Esse medicamento é aplicado por meio de uma bomba de infusão de uso doméstico. Esta bomba não é fabricada no Brasil, em decorrência disso, o Ministério da Saúde adquiriu algumas bombas no exterior, para serem utilizadas pelas pessoas que apresentam acúmulo de ferro. Muitas delas estão recorrendo aos postos de saúde para obter orientação ou os insumos de enfermagem para aplicação do medicamento, que é fornecido pela Secretaria Estadual de Saúde.

Cuidados de enfermagem

- Apoiar emocionalmente a pessoa com a doença e o familiar para garantir a adesão ao tratamento;
- A medicação é injetada no tecido subcutâneo cinco dias por semana;
- Os dias de pausa não devem ser de dois dias consecutivos;
- Orientar quanto aos cuidados de enfermagem com manuseio, diluição, conservação do medicamento para evitar contaminação;
- Orientar a respeito dos cuidados com a limpeza da pele do local e da importância de rodiziar os locais de aplicação;
- Reforçar a importância dos retornos ao hematologista para as avaliações periódicas;
- Verifique se realmente está utilizando a medicação diariamente ou conforme prescrito.

Conclusão

A bibliografia de cuidados de enfermagem e doença falciforme é escassa ou inexistente. Os cuidados aqui mencionados fazem parte dos cuidados gerais de enfermagem, que foram conciliados com nossa prática em atender doentes falciformes e familiares no Ambulatório de Enfermagem da Associação de Anemia Falciforme do Estado de São Paulo.

Nesses 13 anos de práticas, na atenção aos familiares e pessoas com a doença, aliamos assistência à saúde e militância nas políticas públicas de atenção à saúde das pessoas com anemia falciforme.

As informações contidas em políticas públicas e as ações educativas apresentadas no presente artigo, visam envolver enfermeiras e equipes sobre sua coordenação na atenção à saúde dos doentes falciformes e seus familiares, gerando conhecimento, pesquisa e ações transformadoras em sua intencionalidade de contribuir para um SUS equânime.

Abstract

Sickle cell disease is one of the oldest diseases known to mankind. It arises from a genetic mutation that mainly occurs on the Africa Continent. With the forced immigration during slavery, the gene arrived in Brazilian. Thus, it was perceived that the disease is hereditary, incurable and has high morbidity and mortality, with its treatment traditionally understood as the competence of hematology centers. In the 1990s thanks to the social movements formed by friends, relatives and patients with the disease the social organization and demands for public healthcare policies was initiated. In 2001, the examination that detects sickle cell disease was included in the National Newborn Screening Program in 12 states of Brazil. In 2005, a national law included the treatment of sickle cell disease in the Government Healthcare System. Thus, new challenges appeared for nursing professionals: qualified care of sickle cell patients in basic healthcare. This article focuses on cultural, social and healthcare aspects of nursery. Thus, it is hoped that this work

contribute to the qualified basic healthcare of these patients. Rev. bras. hematol. hemoter. 2007;29(3):331-338.

Key words: Sick cell disease; nursery care; basic health care services.

Referências Bibliográficas

1. Brasil. Ministério da Saúde. Relatório final da mesa redonda sobre a saúde da população negra. Brasília: Ministério da Saúde, 1996.
2. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS 951, de 10 de maio de 1996. Institui grupo de trabalho com a finalidade de elaborar o Programa Nacional de Anemia Falciforme. Diário Oficial da União, Brasília, DF, p.3393, col. 2, 13 maio 1996.
3. São Paulo (Cidade). Lei nº 12352, de 13 de junho de 1997. Institui o programa de prevenção e assistência às pessoas portadoras do traço falciforme ou anemia falciforme no Município de São Paulo e dá outras providências. Diário Oficial da Cidade de São Paulo, São Paulo, SP, 14 jun. 1997. Folha 1.
4. São Paulo (Estado). Lei nº 10357, de 27 de agosto de 1999. Dispõe sobre a obrigatoriedade da realização de exames preventivos de hemoglobinopatias, nas maternidades e estabelecimentos hospitalares da rede pública, nos recém-nascidos, dando, ainda, outras providências. Diário Oficial do Estado de São Paulo, São Paulo, SP, v.109, n.164, 28 ago. 1999.
5. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 822, de 6 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal/PNTN. Diário Oficial da União, Brasília, DF, p.33, col. 2, 7 jun. 2001.
6. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 1391, de 16 de agosto de 2005. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. Diário Oficial da União, Brasília, DF, p.40, col. 2, 18 ago. 2005.
7. Serjeant GR. Sick Cell Disease. 2nd. Oxford: Oxford Medical Publications, 1992.
8. Naoum PC. Diagnóstico das Hemoglobinopatias. São Paulo: Sarvier, 1987.
9. Kikuchi BA. Anemia Falciforme: Manual para Agentes de Educação e Saúde. Belo Horizonte: Editora Health, 1999.
10. Kikuchi BA. Apresentação dos dados parciais das hemoglobinopatias mais frequentes na hemorrede brasileira. In: Encontro sobre Aconselhamento, Orientação e Informação Genética em Doença Falciforme. Brasília, 2005.
11. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Departamento de Análise de Situação em Saúde. Saúde Brasil 2006: uma análise da situação de saúde no Brasil. Brasília: Ministério da Saúde, 2006.
12. Kikuchi BA. Anemia falciforme: um problema nosso. São Paulo: Associação de Anemia Falciforme do Estado de São Paulo.
13. Zago MA. Anemia falciforme e doenças falciformes. In: Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Políticas de Saúde. Manual de doenças mais importantes, por razões étnicas, na população brasileira afro-descendente. Brasília: Ministério da Saúde, 2001. p.13-29.

O tema apresentado e o convite ao autor constam da pauta elaborada pelo co-editor, prof. Rodolfo Delfini Caçado.

Avaliação: Co-editor e um revisor externo.
Publicado após revisão e concordância do editor.
Conflito de interesse: não declarado.

Recebido: 11/04/2007
Aceito: 15/05/2007