

Frequência de casos de anemia falciforme, transfusão e tratamento – Experiência de um centro de hemoterapia em uma região do nordeste brasileiro

Frequency of sickle cell anemia cases, transfusion and treatment - Experience of a hemotherapy center in a region of northeastern Brazil

DOI:10.34119/bjhrv4n5-155

Recebimento dos originais: 05/08/2021

Aceitação para publicação: 01/09/2021

Weber de Santana Teles

Doutor em saúde e ambiente

Instituição: Centro de Hemoterapia de Sergipe – HEMOSE

Endereço: R. Quinze, s/n - Capucho, Aracaju – SE

E-mail: arteecura@hotmail.com

Paulo Alexandre Correia de Jesus

Biomédico

Instituição: Universidade Tiradentes - UNIT

Endereço: Av. Murilo Dantas, 300 - Farolândia, Aracaju – SE

E-mail: pauloalexandrecj@hotmail.com

Layne Cristiane Maria Nascimento Silva

Biomédica

Instituição: Universidade Tiradentes - UNIT

Endereço: Av. Murilo Dantas, 300 - Farolândia, Aracaju – SE

E-mail: laynecmnsilva@hotmail.com

Max Cruz da Silva

Graduando em enfermagem

Instituição: Faculdade Pio Décimo – FAPIDE

Endereço: R. Um, 85 – Olaria, Canindé de São Francisco – SE

E-mail: maxlfi@hotmail.com

Ruth Cristini Torres

Doutora e mestre em saúde e ambiente

Instituto de hematologia e hemoterapia de Sergipe - IHHS

Endereço: Rua Guilhermino Rezende, 187, São José, Aracaju-SE

E-mail: ruthcristini@gmail.com

Marcel Vinícius Cunha Azevedo

Mestre em saúde da família

Centro Universitário Estácio de Sergipe

Endereço: Av. João Bosco de Andrade Lima, 690. Apt 1107, Atalaia, Aracaju – SE

E-mail: marcelvinicius49@gmail.com

Ângela Maria Melo Sá Barros

Mestre/Doutoranda em Enfermagem

Universidade Federal do Rio de Janeiro
Endereço: Rua Afonso Cavalcante, 275. Cidade Nova. Rio de Janeiro. RJ.
E-mail: angelsamelo@hotmail.com

Paulo Celso Curvelo Santos Júnior
Mestre em saúde e ambiente
Universidade Tiradentes - UNIT
Endereço: Rua projetada 3, número 460, Jabutiana, Aracaju - SE
E-mail: paulo.curvelo.jr@gmail.com

André Luiz de Jesus Moraes
Mestre em saúde e ambiente
Centro Universitário Estácio de Sergipe
Endereço: Av Marechal Rondon, 431. Bloco 4 apto 202. Capucho. CEP: 49095790
E-mail: enfermeiro.andre@hotmail.com

Ana Fátima Souza Melo de Andrade
Mestre em saúde e ambiente
Centro Universitário Estácio de Sergipe
Endereço: R. Teixeira de Freitas, 10 - Salgado Filho, Aracaju - SE
E-mail: anafatimamelo@hotmail.com

Alejandra Debbo
Médica reumatologista
Universidade Tiradentes – UNIT
Endereço: Rua Leonel Curvelo, 381 – Suissa, Aracaju – SE
E-mail: aledebbo@hotmail.com

Maria Hozana Santos Silva
Mestre em saúde e ambiente
Faculdade Ages de Medicina
Endereço: Rua Elias Oliveira Cunha, S/n. Bloco 6 apto 202. Peru, Jacobina – BA
E-mail: hosana_p@hotmail.com

RESUMO

Objetivou-se analisar o perfil epidemiológico de pacientes portadores de anemia falciforme atendidos no Hemocentro em uma região do nordeste brasileiro. O estudo foi realizado por meio de uma abordagem quantitativa, através da análise de dados de 263 pacientes com anemia falciforme, obtidos a partir de prontuários e fichas de atendimento disponível em arquivos do setor ambulatorial, correspondentes ao período de janeiro do ano 2012 a agosto de 2019. Foi construído um banco de dados e registradas informações como gênero, faixa etária, grupo sanguíneo, fenotipagem Rh, quantidade de transfusões recebidas, naturalidade, continuidade no programa, última visita ao hemocentro e medicamentos em uso. Foi verificada uma prevalência maior da doença no indivíduo do sexo feminino, correspondente a 51,7%. Com relação à faixa etária, o intervalo de 20 a 29 anos foi o mais prevalente o que correspondeu a 25,1%. Observou-se, ainda, que as bolsas do tipo sanguíneo O+ são as mais representativas (38%) nas transfusões, e que os fármacos mais prescritos foram o EXJADE (6,8%), Hydrea (30,4%) e ácido fólico (51,7%). Portanto, esta doença, que apresenta caráter crônico, genético e hereditário também precisa ser estudada levando em consideração às suas particularidades sociais e

econômicas dos pacientes. Destaca-se, assim, a importância do diagnóstico precoce e da terapêutica farmacológica e transfusional para melhoria da expectativa e qualidade de vida dos portadores da siclemia, bem como o investimento em projetos de cunho científico que promovam a disseminação deste atendimento especializado a todos os níveis da saúde nacional.

Palavras-chave: Anemia falciforme, Siclemia, Epidemiologia, Tratamento.

ABSTRACT

The objective was to analyze the epidemiological profile of patients with sickle cell anemia treated at the Blood Center in a region of northeastern Brazil. The study was carried out using a quantitative approach, through the analysis of data from 263 patients with sickle cell anemia, obtained from medical records and care records available in files of the outpatient and transfusion sector, corresponding to the period from January 2012 to August 2019. A database was built and information such as gender, age group, blood group, Rh phenotyping, number of transfusions received, place of birth, continuity in the program, last visit to the blood center and medications in use was registered. There was a higher prevalence of the disease in female individuals, corresponding to 51.7%. With regard to age group, the 20-29 year range was the most prevalent, corresponding to 25.1%. It was also observed that blood type O+ bags are the most representative (38%) in transfusions, and that the most prescribed drugs were EXJADE (6.8%), Hydrea (30.4%) and folic acid (51.7%). Therefore, this disease, which has a chronic, genetic and hereditary nature, also needs to be studied taking into account the patients' social and economic particularities. Thus, the importance of early diagnosis and pharmacological and transfusion therapy to improve the life expectancy and quality of life of sickle cell patients is highlighted, as well as the investment in scientific projects that promote the dissemination of this specialized care at all levels of national health.

Keywords: Sickle cell anemia; sickle cell; epidemiology; treatment.

1 INTRODUÇÃO

A anemia falciforme (**AF**) é uma doença autossômica recessiva (BRUNETTA, 2010) desencadeada pela permuta da base nitrogenada adenina por timina (GAG→GTC), no códon 6 do gene que codifica a cadeia da globina β das hemácias. Nesta mutação, o glutamyl, ou ácido glutâmico, é substituído por valil, ou valina, ($\beta 6\text{Glu}\rightarrow\text{Val}$), e isso provoca a polimerização da hemoglobina falciforme (HbS), quando esta molécula passa pelo processo de desoxigenação (PACHECO et al., 2019).

Devido à perda de oxigênio seguido da polimerização, estas hemácias adquirem morfologia atípica caracterizada como “meia lua” ou “foice”. Os polímeros formados deterioram a membrana do eritrócito, levando à hemólise e ao quadro de anemia no enfermo (PIEL et al., 2019).

A hemoglobina de indivíduos sadios se apresenta nas formas de HbA, HbA₂ e HbF. A hemoglobina A, assim como a HbS é composta pela cadeia (e representa 96% da hemoglobina total circulante), já hemoglobina A₂ (2,5 à 3% da Hb total do organismo), produzida no primeiro trimestre pós nascimento, é constituída pela cadeia globínica $\alpha_2\delta_2$ (SANTOS; CHIN, 2012). A HbF (hemoglobina fetal), se apresenta em grande escala no período fetal, decresce gradativamente até a fase adulta e é formada pela cadeia $\alpha_2\gamma_2$ (NAOUM, et al., 2016).

A anemia falciforme, caracterizada em indivíduos homozigóticos (HbSS), pode ser denominada também como siclemia ou drepanocitose. Nos pacientes heterozigóticos (HbAS), as manifestações clínicas da doença são inexistentes, sendo denominados de portadores do traço falcêmico. Além disso, o gene da HbS pode associar-se a outras hemoglobinopatias como HbC, HbD e beta-talassemias. (MANFREDINI et al., 2007).

Esta patologia genética se manifesta de várias formas e, frequentemente, ocasiona dores intensas pela obstrução dos vasos provocada pelas células em forma de foice que levam ao entupimento da mesma resultando em isquemia, dores, febre, quadros de infecções repetitivas - cuja maioria das bactérias são encapsuladas, crises esplênicas - por sequestro esplênico agudo, priapismo, síndrome torácica aguda, acidente vascular cerebral, crise aplásica, entre outros (BRASIL, 2009).

É importante compreender, ainda, que devido ao quadro de hemólise, ocorre liberação de Hb e arginase, ambos responsáveis pela redução dos níveis fisiológicos do óxido nítrico (NO). A arginase atua na conversão da arginina em ornitina e uréia, diminuindo a concentração no plasma da arginina que atuaria como precursor para a produção do óxido nítrico (SILVA et al., 2011). A Hb liberada também pode atuar na diminuição dos níveis de NO através do sequestro do composto na região endotelial. O déficit de NO contribui para o quadro clínico do acometido, promovendo hipertensão pulmonar, priapismo, úlcera de membros inferiores e infarto (KATO et al., 2007). Além disso, a diminuição do óxido nítrico contribui para o caráter vasoconstritor, aumenta a probabilidade de falciformação e possibilita a instalação do processo de vaso-oclusão (TAYLOR et al., 2008).

Segundo dados estatísticos da Organização Mundial da Saúde (2005), nascem por ano em torno de 300.000 indivíduos com doença falciforme. No Brasil, estima-se que há 20 a 30 mil portadores da doença, sendo mais frequente nos estados do Norte e Nordeste. Graças ao “teste do pezinho” realizado pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), obteve-se dados de incidência desta alteração hematológica hereditária e estima-

se que nasçam, por ano, 3 mil crianças portadoras da mesma (CANÇADO et al., 2009). Entre os Estados que apresentam maior proporção de nascidos vivos com a Doença Falciforme, encontra-se a Bahia, em uma proporção de 1: 650, seguida pelo Rio de Janeiro (1: 1200) e Estados de Pernambuco, Maranhão, Minas Gerais e Goiás (1: 1400 cada). Em relação aos nascidos com traço falciforme, as três regiões de maior incidência são: Bahia (1: 17), Rio de Janeiro (1: 21) e Minas Gerais (1: 30) (JESUS, 2010).

O diagnóstico neonatal da DF foi implantado no Brasil através da Portaria nº 822, do Ministério da Saúde, de 06/06/2001 (FELIX et al., 2010). Basicamente, ocorre por intermédio de exames de triagem além do “teste do pezinho”, teste de solubilidade, imunoensaio enzimático, dosagem de hemoglobina fetal e hemoglobina A2, focalização isoelétrica, teste de falcização, hemograma e diagnóstico em neonatos; e confirmatórios, como a eletroforese de hemoglobina. A realização do exame de pré-triagem é essencial para o desenvolvimento de políticas públicas no âmbito da saúde.

Com o objetivo de detectar a existência da HbS no eritrócito (MACHADO; OLIVEIRA, 2015), o teste de solubilidade baseia-se na redução (desoxigenação) desta hemoglobina em uma solução com ditionito de sódio. Nessa perspectiva, sabendo que a HbS é insolúvel nesta solução, ocorre a lise eritrocitária e, conseqüentemente, liberação da Hb reduzida, o que causa a opacidade na leitura da amostra (DUARTE, 2012). Contudo, se o teste for realizado no período neonatal, deve ser complementado com exames de maior especificidade como a eletroforese em gel, visto que há acentuada concentração de HbF neste período de vida. Este fato, portanto, aumenta o percentual de resultados falso-negativos quando realizado apenas com o teste de solubilidade (FIGUEIREDO et al., 2014).

Para o tratamento, é recomendável o uso de fármacos como o ácido fólico, a hidroxiuréia e o EXJADE. O ácido fólico é de uso contínuo e é um composto vitamínico de suma importância para a formação de eritrócitos (HEMORIO, 2010). A hidroxiuréia, embora citotóxica, é a terapêutica de maior sucesso, pois acentua a fração de hemoglobina fetal nos glóbulos vermelhos e bloqueia os efeitos da siclemia, reduzindo a sintomatologia. Além disso, possibilita o aumento da hidratação das hemácias, da taxa hemoglobínica e promove maior produção de óxido nítrico, além de causar diminuição da expressão de algumas molécula de adesão. Contudo, é contra indicada para crianças por não possuir forma líquida (HEMORIO, 2010; BRASIL, 2014). O EXJADE (deferassirox) é uma agente quelante aplicado para a redução dos níveis férricos do paciente com tratamento por transfusão sanguínea, por exemplo (CAPPELLINI, 2008).

Além destes, para tratamento paliativo, utiliza-se penicilina oral ou injetável (obrigatório até os 5 anos de idade), antibióticos, analgésicos e anti-inflamatórios (BRASIL, 2014).

Baseando-se nestas premissas, este trabalho apresenta o objetivo de analisar a frequência de casos de anemia falciforme identificados pelo Centro de Hemoterapia em uma região do nordeste brasileiro, no período compreendido entre janeiro de 2012 e agosto de 2019, bem como avaliar o perfil epidemiológico e clínico destes pacientes.

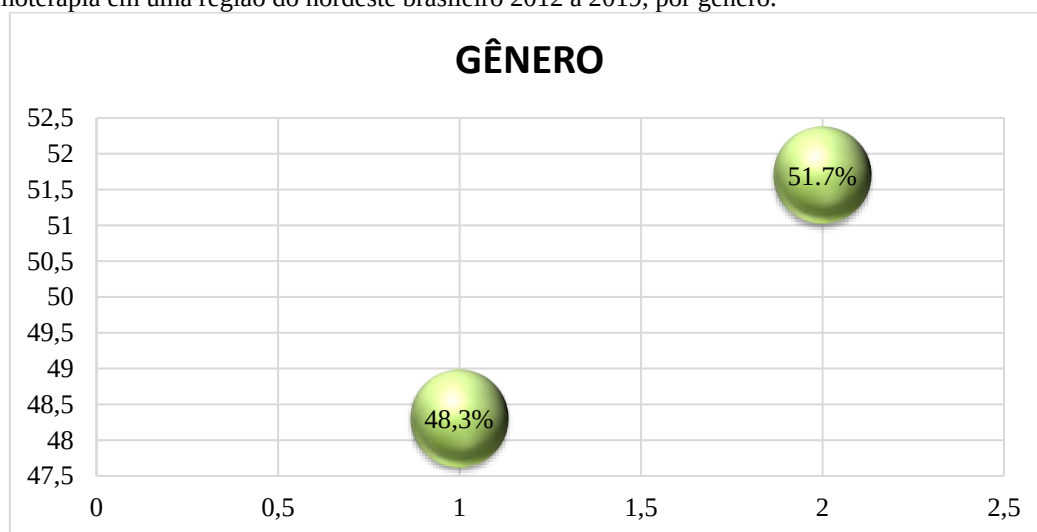
2 METODOLOGIA

Trata-se de uma análise quantitativa dos dados de 263 pacientes portadores da anemia falciforme que foram atendidos pelo Hemocentro no período de janeiro de 2012 a agosto de 2019. Foram analisados os históricos e fichas de atendimentos disponíveis em arquivos do setor ambulatorial de um Centro de Hemoterapia em uma região do nordeste brasileiro e realizado levantamento bibliográfico com livros e artigos científicos do Google Acadêmico, PUBMED SCIELO. Por meio do programa Excel 2016 e IBM SPSS Statistics V22 foi elaborado um banco de dados onde foram registradas informações como gênero, faixa etária, grupo sanguíneo, fenotipagem Rh, quantidade de transfusões recebidas, naturalidade, continuidade no programa (visitas periódicas em 3 e 3 meses), última visita ao Hemocentro e medicamentos em uso.

3 RESULTADOS

No período compreendido entre janeiro de 2012 e agosto de 2019 foram analisados 263 pacientes portadores da AF atendidos no Centro de Hemoterapia em uma região do nordeste brasileiro, sendo 127 do sexo masculino (48,3%) e 136 do sexo feminino (51,7%), com faixa etária diversificada (Figura 1).

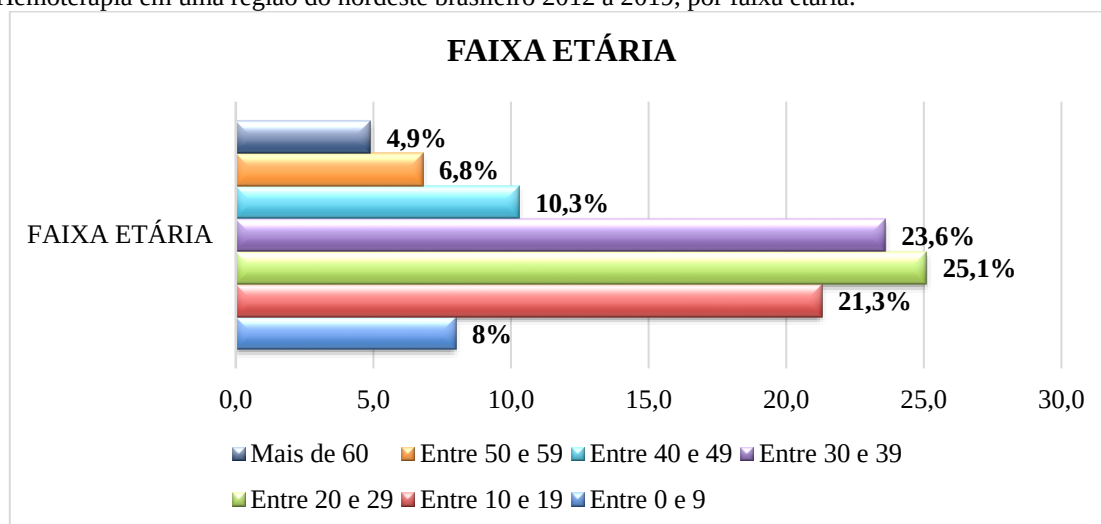
Figura 1: Percentual de indivíduos com anemia falciforme atendidos no ambulatório do Centro de Hemoterapia em uma região do nordeste brasileiro 2012 a 2019, por gênero.



Fonte: Elaboração própria.

Em relação a faixa etária dos indivíduos pesquisados variou entre 2 e 91 anos, apresentando média de 29,6 (desvio padrão – 15,86). Além disso, a faixa etária de maior prevalência, com 25,1% (66) de indivíduos, correspondeu ao intervalo entre 20 e 29 anos, seguido do intervalo de 30 a 39 anos, com 23,6% (62). As idades com menores índices percentuais foram superiores a 60 anos, com apenas 4,9% (13) dos participantes pesquisados (Figura 2).

Figura 2: Percentual de indivíduos com anemia falciforme atendidos no ambulatório do Centro de Hemoterapia em uma região do nordeste brasileiro 2012 a 2019, por faixa etária.



Fonte: Elaboração própria.

Em relação ao uso da transfusão como terapêutica aos pacientes analisados no HEMOCENTRO, observou-se que as bolsas do tipo sanguíneo O+ são mais prevalentes

quando comparadas às de outros tipos sanguíneos, o que representou 38% (100) das transfusões. Bolsas de sangue do tipo sanguíneo A+, constituíram 17,9% (46), enquanto o tipo B- foi usado apenas em 0,95% (2) das vezes. Foi observado que os prontuários de alguns pacientes estavam sem informação da fenotipagem sanguínea, evidenciando 2,38% (5), enquanto 53 indivíduos não têm histórico de transfusão (20,15%) (Tabela 1).

Tabela 1: Percentual de transfusões realizadas em pacientes falciformes atendidos no Centro de Hemoterapia em uma região do nordeste brasileiro 2012 a 2019, por sistema ABO/RH.

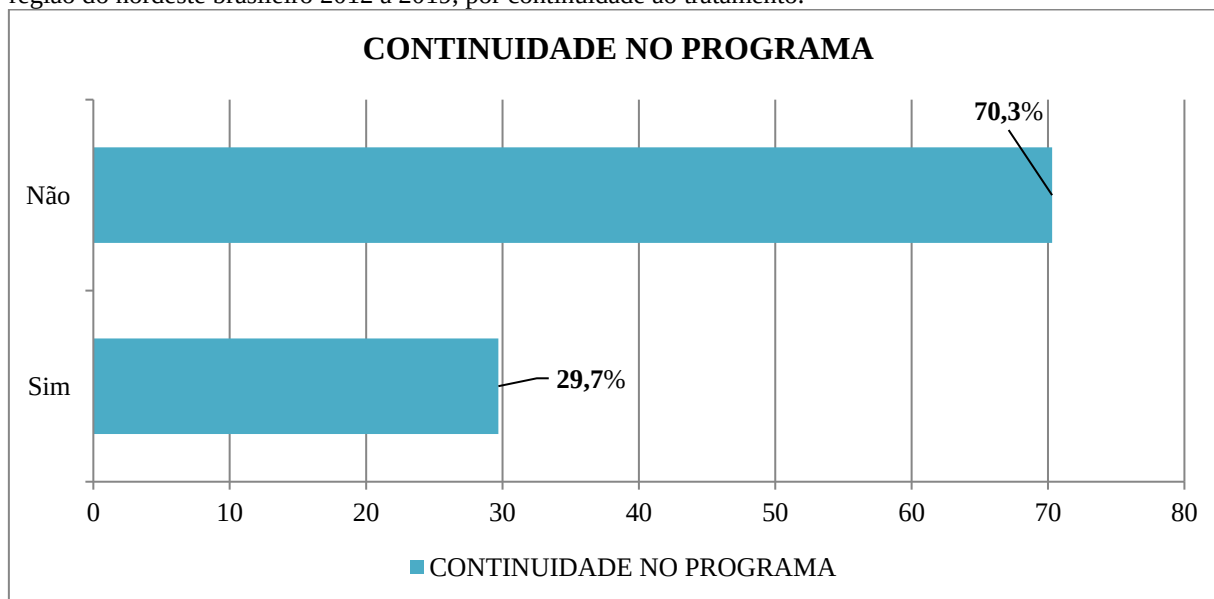
TIPO DE BOLSA	FREQUÊNCIA (n)	PORCENTAGEM (%)
Bolsa(s) do tipo A-	9	4,3
Bolsa(s) do tipo A+	46	21,9
Bolsa(s) do tipo AB+	7	3,33
Bolsa(s) do tipo B-	2	0,95
Bolsa(s) do tipo B+	27	12,8
Bolsa(s) do tipo O+	100	47,6
Bolsa(s) do tipo O-	14	6,66
Sem cadastro de bolsa	5	2,38
Total	210	100,0

Fonte: Elaboração própria.

Na pesquisa verificou-se que o Centro de Hemoterapia em uma região do nordeste brasileiro realiza assistência transfusional a nível local, intermunicipal e interestadual. Com base nos dados coletados, observou-se que a naturalidade dos portadores de **AF** foi predominante oriunda do interior do Estado.

Ademais, no estudo, verificou-se que, para a continuidade no programa do Hemocentro, estipulou-se um padrão de visita trimestral, apresentando nos dados obtidos variação máxima de 3 meses, com 29,7% (78) de indivíduos que se enquadraram no requisito. Em contrapartida, 70,3% (185) dos indivíduos falcêmicos não enquadraram-se nos critérios da visita, desqualificando-os para o programa (Figura 4).

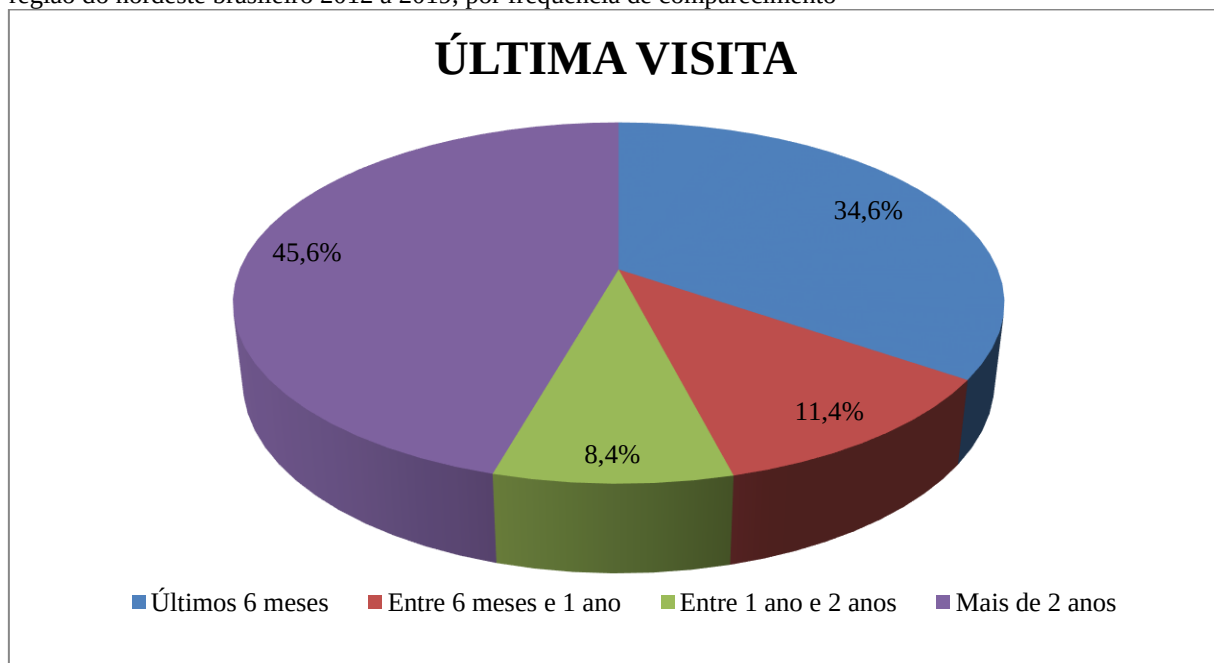
Figura 3: Percentual de anêmicos falciformes atendidos no ambulatório do Centro de Hemoterapia em uma região do nordeste brasileiro 2012 a 2019, por continuidade ao tratamento.



Fonte: Elaboração própria.

Também foi verificado na pesquisa a frequência de comparecimento dos indivíduos do Hemocentro, verificando-se que cerca de 45,6% (120) compareceram na instituição há mais de 2 anos, enquanto 34,6% (91) compareceram nos últimos 6 meses (Figura 5).

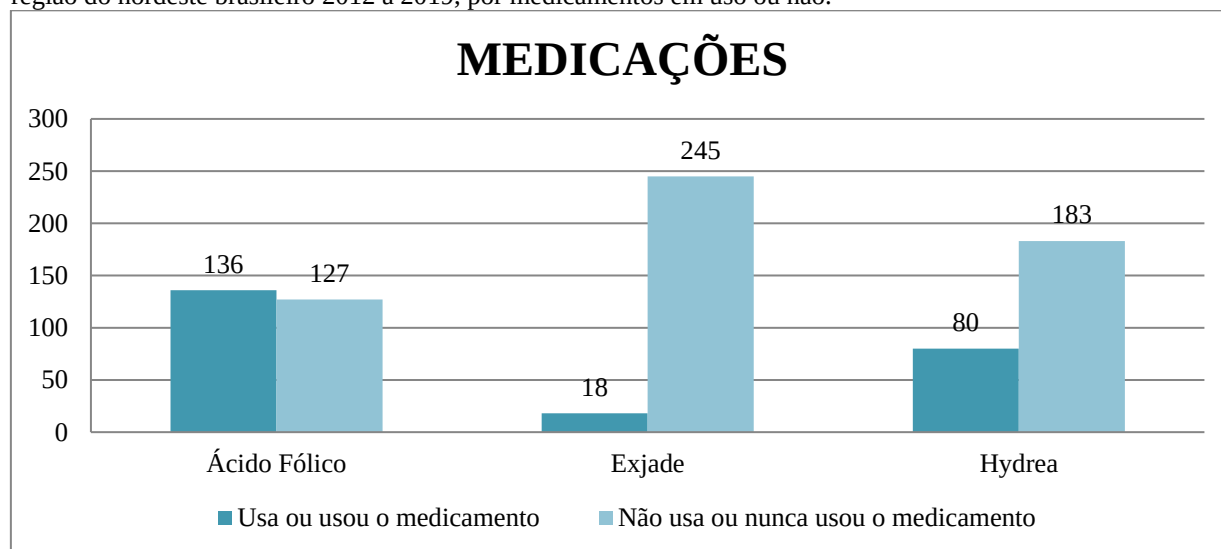
Figura 4: Percentual de anêmicos falciformes atendidos no ambulatório do Centro de Hemoterapia em uma região do nordeste brasileiro 2012 a 2019, por frequência de comparecimento



Fonte: Elaboração própria.

Com base nos dados referentes à terapêutica medicamentosa, constatou-se o uso predominante de ácido fólico (51,7%), EXJADE (6,8%) e Hydrea (30,4%) pelos portadores cadastrados no Hemocentro (Figura 6).

Figura 5: Frequência de anêmicos falciformes atendidos no ambulatório do Centro de Hemoterapia em uma região do nordeste brasileiro 2012 a 2019, por medicamentos em uso ou não.



Fonte: Elaboração própria.

4 DISCUSSÃO

O número de casos da doença no sexo feminino se sobressai ao sexo masculino, foi evidenciado por Alves (2012), ao observar os aspectos epidemiológicos da DF e sua distribuição espacial no município de Feira de Santana-BA, no período de 2010 a 2011, em que, entre 223 pacientes falcêmicos pesquisados, a partir de dados da Secretaria de Saúde da região, 124 (55,6%) eram mulheres.

Porém, devido ao fato de a AF ser uma mutação genética não ligada ao sexo (FELIX et al., 2010), pode-se sugerir que a predominância de mulheres no Brasil colabora para a maior proporção deste gênero com a alteração hematológica (SILVA JUNIOR et al., 2015). Segundo dados do Censo Demográfico 2010 do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), o país apresenta quantitativo de 97.348.809 mulheres e 93.406.990 homens, um excedente de quase 4 milhões de mulheres em relação ao número total de homens, o que pode explicar a discrepância estatística supracitada.

Em pesquisa realizada por Martins et al. (2010), a partir de prontuários de pacientes com DF assistidos no Hemocentro Regional (HR) e Hospital de Clínicas da Universidade (HC-U) em Minas Gerais, foi descrita uma predominância na faixa etária de 0 a 29 anos e um pequeno contingente de mais de 40 anos. Este estudo coincide com

os dados obtidos neste trabalho e evidência uma reduzida expectativa de vida para pacientes com anemia falciforme.

Segundo Jesus (2007), a taxa de mortalidade, no mesmo ano, foi de 80% em crianças menores de 5 anos, sem os cuidados e orientações básicas na saúde, e a expectativa de vida foi inferior a 50 anos para portadores adultos. Diante disso, é perceptível a relevância do diagnóstico precoce promovido pelo Programa de Triagem Neonatal como forma de impactar positivamente os dados epidemiológicos relacionados à doença falciforme (DF).

Resultados que corroboram com estes dados também foram observados no estudo realizado por Silva et al. (2012), ao analisar doadores na Unidade de Coleta e Transfusão do Serviço de Hemoterapia de Primavera do Leste, Mato Grosso, no período de outubro de 2005 a setembro de 2010, verificando-se, também, uma maior prevalência de portadores da anemia falciforme com fenotipagem O+.

Segundo pesquisa publicada por Pinto et al. (2011), estima-se que 50% dos pacientes com AF, em algum momento da vida, recebem tratamento transfusional com concentrado de hemácias, e que cerca de 5% a 10% destes pacientes necessitam de transfusão crônica. Esta terapêutica objetiva melhorar a eficiência do transporte de oxigênio e fluxo sanguíneo na microcirculação através da redução percentual da HbS e pelo aumento do hematócrito, prevenindo, desta forma, os quadros de vaso-oclusão.

Com base na informação de Zago et al. (2013), pacientes com esta patologia convivem bem com a anemia crônica e necessitam da terapia transfusional supracitada apenas em situações clínicas específicas, como crise de sequestro esplênico agudo, AVC, crise aplástica, preparação cirúrgica, gravidez, déficit de oxigênio associado com síndrome torácica aguda e priapismo. Ademais, a finalidade do uso transfusional, basicamente, é manter a taxa de HbS abaixo de 30%.

Todavia, o tratamento transfusional pode causar danos aos pacientes, expondo-os a agentes infecciosos e, conseqüentemente, promovendo aloimunização, hiperviscosidade sanguínea e hemossiderose (BRASIL, 2012).

A ocorrência de aloimunização a antígenos eritrocitários é relativamente comum nesta terapêutica e contribui para aumentar as comorbidades da doença, ocorrendo, aproximadamente, entre 5% a 25% dos pacientes falcêmicos em transfusão crônica. Tal afirmativa foi referenciada por Pinto et al. (2011) ao realizar estudo dos fatores de risco para aloimunização em pacientes com AF atendidos no Hemocentro de Alagoas.

Vizzoni e Moreira (2017) sugerem como medida de prevenção aos aloanticorpos a fenotipagem prévia das hemácias em pacientes e em doadores de sangue. Isso possibilita a escolha do concentrado de hemácias com antígenos correspondentes aos do paciente a ser transfundido. Outra medida profilática referenciada pelos autores é o uso da genotipagem eritrocitária, elaborando-se, assim, um banco de dados com doadores específicos para pacientes em regime crônico de transfusão.

A partir destes dados pode-se inferir que as baixas taxas de adesão ao tratamento em grande centros de hemoterapia, está substancialmente associada à distância em que os indivíduos residem destes centros e isso, conseqüentemente, reduz a permanência e a progressão do tratamento.

De acordo com estudo de Oliveira et al (2004) as barreiras geográficas, isto é, a distância entre a residência e o serviço de saúde e a existência ou não de transporte dificulta o acesso aos centros de saúde. Além disso, segundo França (2015), ao pesquisar os fatores que interferem no acesso de pessoas com doença falciforme ao Hemocentro Coordenador da Bahia, observou que as dificuldades geográficas são agravadas pelo caráter financeiro do indivíduo. As despesas para realização do tratamento, como custo de transporte, alimentação e tempo de espera para atendimento interferem substancialmente na renda familiar do indivíduo com DF. Diante disso, percebe-se a necessidade da expansão da assistência hematológica como forma de minimizar o tempo de espera em centros de hemoterapia estaduais e os custos com deslocamento dos pacientes com anemia falciforme.

De acordo com pesquisa de Cançado e Jesus (2007), pacientes falcêmicos com transfusão crônica adquirem acentuado nível de ferro no organismo. Após uso de 10 a 20 unidades de concentrado de hemácias, em poucos meses, elevam-se as concentrações de ferro no fígado, aumentando a probabilidade da ocorrência de doenças cardíacas e de óbito precoce. Segundo estes pesquisadores, torna-se essencial o uso de quelantes de administração oral, como, por exemplo, o deferasirox (EXJADE).

A Hidroxiureia (HU) é um quimioterápico que atua acentuando a produção de HbF, reduzindo, desta forma, a polimerização da HbS em condições de desoxigenação. Contudo, o uso de HU causa macrocitose, o que dificulta o monitoramento da deficiência de ácido fólico (vitamina importante na formação das hemácias). Assim, recomenda-se o uso conjunto de 5mg/dia de ácido fólico, três vezes por semana. (CANÇADO et al., 2009).

A prescrição de ácido fólico é comum em pacientes com anemia falciforme. Segundo estudo de Maria e Maia (2012), estes recebem complemento vitamínico como suplementação de substrato para a reposição de eritrócitos destruídos. Ademais, um acompanhamento nutricional e uma dieta rica em alimentos fontes de ácido fólico (vegetais folhosos, legumes e frutas) auxiliam no tratamento destes indivíduos. Nessa perspectiva, tais observações justifica a prescrição do fármaco.

Os elevados índices de não comparecimento e continuidade ao programa transfusional do HEMOCENTRO sugere a baixa porcentagem do uso de EXJADE (6,8%) verificado nos prontuários. Em contrapartida, a maior proporção percentual da adesão ao ácido fólico e da Hydrea pode ser justificada devido à aceitação efetiva destes pacientes ao tratamento de uso oral e a domicílio.

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Por meio do estudo realizado, verificou-se que a anemia falciforme trata-se de uma doença crônica, genética e hereditária com graves crises de vaso-oclusão responsáveis pelas principais manifestações clínicas da doença.

Foi possível evidenciar a importância do diagnóstico precoce da anemia falciforme como forma de impactar positivamente a longevidade e qualidade de vida dos portadores da doença. Somado a isso, a disseminação da abordagem terapêutica com transfusão sanguínea adjunta ao uso de fármacos (ácido fólico, EXJADE e Hydrea), contribui para atenuação do quadro clínico.

Além disso, verificou-se também a necessidade de futuras pesquisas com base em outras características inerentes à doença. Coletas de dados referentes à idade diagnóstica da AF, estudo etiológico, prevalência de raça, perfil socioeconômico e psicossocial destes pacientes, contribuiria para uma ótica mais abrangente da patologia.

Espera-se, portanto, que os resultados deste estudo possam subsidiar o desenvolvimento de novas pesquisas, corroborando, assim, para a melhoria contínua da assistência prestada pelo Hemocentro e a qualidade de vida dos pacientes. Ademais, os resultados podem servir como instrumentos propulsores de políticas públicas que amplifiquem o acesso dos pacientes ao tratamento e o conhecimento popular de que se trata de uma patologia tratável e passível de manejo clínico e psicossocial pelo sistema de saúde atual.

REFERÊNCIAS

- AMARAL, J. L.; ALMEIDA, N. A.; SANTOS, P. S.; OLIVEIRA, P. P.; LANZA, M. L. Perfil sociodemográfico, econômico e de saúde de adultos com doença falciforme. **Revista Rene**. 16(3):296-305. 2015. Disponível em: <http://www.revistarene.ufc.br/revista/index.php/revista/article/viewFile/1908/pdf>. Acessado em 17 de setembro de 2017.
- ALVES, R. J. C. Aspectos epidemiológicos da doença falciforme e sua distribuição espacial em Feira de Santana no ano de 2010 a 2011. Dissertação (Mestrado em Modelagem em Ciências da Terra e do Ambiente). **Universidade Estadual de Feira de Santana**. 93f. Feira de Santana, 2012.
- BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE. **Secretaria de Atenção à Saúde**. Manual de eventos agudos em doença falciforme. Brasília: Ministério da saúde, 2009.
- BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE. **Secretaria de Atenção à Saúde**. Hidroxiureia: uso e acesso. Brasília: Ministério da Saúde, 2014.
- BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE. **Secretaria de Atenção à Saúde**. Doença falciforme: condutas básicas para tratamento. Brasília: Ministério da Saúde, 2012.
- BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE. **Secretaria de Atenção à Saúde**. Manual de condutas básicas na doença falciforme. Normas e manuais técnicos; série A. Brasília: Ministério da Saúde, 55f. 2006.
- BRASIL. Ministério da Saúde. **Secretaria de Atenção à Saúde**. Departamento de Atenção Especializada. Doença falciforme: condutas básicas para tratamento. Brasília, 52 p. 2012.
- BRUNETTA, M.D.; et al. Manejo das complicações agudas da doença falciforme. **Rev. Medicina (Ribeirão Preto)**;43(3): 231-7. 2010.
- CANÇADO, R. D. Sobrecarga e quelação de ferro na anemia falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. 29(3):316-326. 2007.
- CANÇADO, R. D.; JESUS, J. A. A doença falciforme no Brasil. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. 29(3): 203-206. 2007.
- CAPPELLINI, M.D.; PIGA, A. Current status in iron chelation in hemoglobinopathies. **Curr Mol Med**. 8:663–674. 2008.
- DUARTE, W.V. Análise de Metodologia laboratorial para diagnóstico de Anemia Falciforme. Dissertação (Monografia) **Programa de conclusão de curso de biomedicina**. Universidade Católica de Brasília. Brasília 2012.
- FELIX, A. A.; SOUZA, H. M.; RIBEIRO, S. B. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. São José do Rio Preto, São Paulo. 32 (3), 203-8, 2010.

FRANÇA, S. A. B. A. Fatores que interferem no acesso de pessoas com doença falciforme ao Hemocentro Coordenador da Bahia. Dissertação (Mestrado Profissional em Saúde Coletiva com concentração em Gestão de Sistemas de Saúde com ênfase em Serviços de Hemoterapia) – **Programa de Pós-Graduação em Saúde Coletiva, Instituto de Saúde Coletiva, Universidade Federal da Bahia**, Salvador). 89f. Salvador, 2015.

IBGE - Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. Estatística de Gênero: uma análise dos resultados do Censo Demográfico 2010. Rio de Janeiro, 2014. Disponível em: <http://biblioteca.ibge.gov.br/visualizacao/livros/liv88941.pdf>. Acessado em 14 de setembro de 2017.

JESUS, J. A. Doença Falciforme no Brasil. **Gazeta Médica da Bahia**. 80:3(Ago-Out):8-9. 2010.

FIGUEIREDO, A.K.B; SANTOS, F. A. V.; SÁ, L. H. S.; SOUSA, N. D. L. Anemia falciforme: abordagem diagnóstica laboratorial. **Rev. Ciênc. Saúde Nova Esperança** – Jun.12(1):96-103. 2014.

HEMOCENTRO DO RIO DE JANEIRO - HEMORIO. Manual do paciente: anemia hemolítica hereditária (doença falciforme), edição revisada, Rio de Janeiro, 2010.

KATO, G.J.; GLADWIN, M.T.; STEINBERG, M.H. Deconstructing sickle cell disease: reappraisal of the role of hemolysis in the development of clinical subphenotypes. **Blood Rev.** 21:37-47. 2007.

MACHADO, L. M. S.; OLIVEIRA, M. H. Traço falciforme e sua prevalência em doadores no Hemocentro de Ribeirão Preto, Núcleos e Unidades. **Monografia apresentada ao Programa de Profissional/CRH/SES-SP e FUNDAP**. Ribeirão Preto, 2015.

MANFREDINI, V.; CASTRO, S.; WAGNER, S.; BENFATO, M. S. A fisiopatologia da anemia falciforme. **Rev. Informa**, v.19,nº1/2,2007.

MARTINS, P. R. J.; SOUZA, H. M.; SILVEIRA, T. B. Morbimortalidade em doença falciforme. **Revista Brasileira de Hemoterapia e Hematologia**. 32(5): 378-83. 2010.

MARIA, C.R.; MAIA, L.F.S. Anemia falciforme: assistência de enfermagem e aporte nutricional nos serviços de atenção básica. São Paulo: **Revista Recien**. 1(4):21-26. 2012.

NETO, G.C.G.; PITOMBEIRA, M.S. Aspectos moleculares da anemia falciforme. **J Bras Patol Med Lab**. 39(1):51-3. 2003.

OLIVEIRA, E. X. G.; TRAVASSOS, C.; CARVALHO, M. S. Acesso à internação hospitalar nos municípios brasileiros em 2000: territórios do Sistema Único de Saúde. Rio de Janeiro: **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 20 Sup. 2, p. 298-309, 2004.

PINTO, P. C. A.; BRAGA, J. A. P.; SANTOS, A. M. N. Fatores de risco para aloimunização em pacientes com anemia falciforme. **Revista da Associação Médica Brasileira**. 57(6):668-673. 2011.

SANTOS, J. L.; CHIN, C. M. Anemia Falciforme: desafios e avanços na busca de novos fármacos. **Revista Química Nova**, São Paulo, v. 35, n. 4, p. 783-790, 2012.

SILVA JUNIOR, O. A; ROCHA, F. C. G.; CARVALHO, M. L.; CAMPELO, C. L.; AMORIM, L. M. M.; SOUSA, D. J. Perfil dos casos de anemia falciforme atendidos no Centro de Hematologia e Hemoterapia do Maranhão. **Revista Interdisciplinar** - Centro Universitário Uninovafapi. Maranhão, 2015.

SILVA, R. A.; SOUZA, A. V. V.; MENDES, S. O.; LUZ, P. R. G.; MEDEIROS, M. O. Estudo genético-populacional da doença falciforme a partir de doadores de sangue em Primavera do Leste – MT. *Biodiversidade* – V.11, N1, pág.108. 2012.

SILVA, D.C.; CERCHIARO, G.; HONÓRIO, K.M. Relações patofisiológicas entre estresse oxidativo e arteriosclerose. **Quim Nova**. 34(2):300-05. 2011.

TAYLOR, J.G.; NOLAN, V.G.; MENDELSON, L.; Kato G.J.; GLADWIN, M.T.; STEINBERG, M.H. Chronic hyper-hemolysis in sickle cell anemia: association of vascular complications and mortality with less frequent vasoocclusive pain. **PLoS One**; 3(5):e2095. 2008.

VIZZONI, A. G.; MOREIRA, H. M. M. Prevalência de aloimunização eritrocitária em pacientes portadores de anemia falciforme. **ABCS Health Sci**. 42(1): 50-54. 2017.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. Sickle cell anaemia. **Report by the secretariat, Executive Board 117 th session**; 5f. 2005.

ZAGO, M. A.; FALCÃO, R. P.; PASQUINI, R. Tratado de Hematologia. São Paulo. **Editora Atheneu**. 1ª Edição. 2013.