



FACULDADE DE EDUCAÇÃO E MEIO AMBIENTE

EMILLE BEATRIZ COELHO LEAL ZANATTA

**ANEMIA FALCIFORME
DO DIAGNÓSTICO AO TRATAMENTO**

ARIQUEMES – RO
2015

Emille Beatriz Coelho Leal Zanatta

**ANEMIA FALCIFORME
DO DIAGNÓSTICO AO TRATAMENTO**

Monografia apresentada ao curso de graduação em Farmácia, da Faculdade de Educação e Meio Ambiente como requisito parcial à obtenção de Grau de Bacharel.

Prof^o Orientador: Ms. Nelson Pereira da Silva
Júnior

Ariquemes - RO
2015

Emille Beatriz Coelho Leal Zanatta

**ANEMIA FALCIFORME
DO DIAGNÓSTICO AO TRATAMENTO**

Monografia apresentada ao curso de graduação em Farmácia, da Faculdade de Educação e Meio Ambiente, como requisito parcial à obtenção de Grau de Bacharel.

COMISSÃO EXAMINADORA

Prof^o Orientador Ms. Nelson Pereira da Silva Júnior
Faculdade de Educação e Meio Ambiente

Prof^a Ms. Vera Lúcia Matias Gomes Geron
Faculdade de Educação e Meio Ambiente

Prof^a Esp. Jucélia da Silva Nunes
Faculdade de Educação e Meio Ambiente

Ariquemes-RO, 19 de Novembro de 2015

AGRADECIMENTOS

Primeiramente agradeço a Deus porque se não fosse ele eu não teria tido a oportunidade de ter realizado este feito.

Aos meus pais Elizabeth e Dario, que nos momentos difíceis souberam me dar força e incentivo como ninguém.

Ao meu irmão, Igor por ser meu melhor amigo e companheiro.

A minha vó, por ter acreditado e rezado pelo meu sucesso.

As minhas Tias por me darem forças, e me ajudar a levantar nas horas que caia.

Ao Prof. Orientador Ms. Nelson Pereira da Silva Júnior, pela paciência, que me dedicou a escrita deste trabalho.

“O que sabemos é uma gota; o que ignoramos é um oceano.”

Isaac Newton

RESUMO

A anemia Falciforme (AF) é uma doença em que há mutação no gene da β -globina (HBB) fazendo com que as células assumam a forma de foice. Característica da raça negra, essa doença foi introduzida no Brasil com a chegada dos negros, na época da escravidão. Com a miscigenação, o gene S responsável pela mutação espalhou-se no território nacional, transformando a AF em um problema de saúde pública. Com o objetivo de discorrer sobre os sinais e sintomas da AF, este trabalho relata a ocorrência dos primeiros casos no Brasil, explica a mutação e comenta os sintomas e tratamentos mais comuns, por meio de pesquisa bibliográfica exploratória. Tem como embasamento de investigação artigos em periódicos científicos, dissertações, tese e documentos eletrônicos relevantes para o desenvolvimento do assunto em questão. A AF é vista como um problema de saúde no Brasil. Apesar de a AF ter chegado ao Brasil oriundo do continente africano, a sua frequência não está restrita à população negra, devido à miscigenação da população brasileira, o que faz do Brasil, um dos países que apresentam uma maior frequência do gene anormal S da molécula da hemoglobina.

Palavras-chave: anemia, falciforme, β -globina, saúde pública

ABSTRACT

The sickle cell anemia (SCA) is a disease in which no mutation in the β -globin gene (HBB) causing the cells assume a sickle shape. Characteristic of the black race, this disease was introduced in Brazil with the arrival of blacks at the time of slavery. With miscegenation, the S gene responsible for the mutation spread in the country, turning the AF on a public health problem. In order to discuss the signs and symptoms of AF, this paper reports the occurrence of the first cases in Brazil, explains the change and said the most common symptoms and treatments, through bibliographical research. Its research papers grounding in scientific journals, dissertations, thesis and relevant electronic documents for the development of the subject matter. The AF is seen as a health problem in Brazil. Although the AF has arrived in Brazil coming from the African continent, its frequency is not restricted to blacks because of the miscegenation of the Brazilian population, which makes Brazil one of the countries that have an increased frequency of abnormal gene S molecule of hemoglobin.

Keywords: anemia; sickle cell; β -globin; public health.

LISTA DE ABREVIATURAS

AF - Anemia Falciforme

AVC - Acidente Vascular Cerebral

AVE - Acidente Vascular Encefálico

BVS - Biblioteca Virtual de Saúde

DF - Doença Falciforme

FAEMA - Faculdade de Educação e Meio Ambiente

Hb - Hemoglobina

HbA - Hemoglobina Normal

HBB - Gene da β -Globina

HbS - Hemoglobina S

HPLC - Cromatografia Líquida De Alta Resolução

PAF - Programa Anemia Falciforme

PNTN - Programa Nacional de Triagem Neonatal

SAOS - Síndrome da Apneia Obstrutiva do Sono

SCIELO - *Scientific Libraary Science*

SNC - Sistema Nervoso Central

TN - Triagem Neonatal

HPLC - Cromatografia Líquida De Alta Resolução

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO	10
2 OBJETIVOS	11
2.1 OBJETIVO GERAL	11
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	11
3 METODOLOGIA	12
4 REVISÃO BIBLIOGRÁFICA	13
4.1 ANEMIA FALCIFORME	13
4.1.1 A Anemia Falciforme Na Saúde Pública	15
4.2 DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO	18
CONSIDERAÇÕES FINAIS	24
REFERÊNCIAS	24

INTRODUÇÃO

A anemia Falciforme (AF) é uma doença em que há mutação no gene da β -globina (HBB) que leva à troca de ácido glutâmico por valina na posição 6 da cadeia da hemoglobina, fazendo com que as células assumam a forma de foice. Característica da raça negra, essa doença foi introduzida no Brasil com a chegada dos negros cujo trabalho era utilizado na indústria da cana-de-açúcar do Nordeste e na lavra do ouro e extração de metais preciosos em Minas Gerais. Após a abolição da escravatura, o fluxo migratório se expandiu para várias regiões do país e iniciou-se a miscigenação racial. (GUALANDRO, 2008; RUIZ, 2007).

Hoje a AF é vista como um problema de saúde pública. Em curto ou longo prazo, as várias complicações inerentes ao estado falcêmico, quando não levam a óbito, constituem constante ameaça à qualidade de vida. Desde cedo, os portadores de AF já sofrem com os efeitos das crises algicas, infecções e outras urgências significativas que, invariavelmente, aumentam o número de hospitalizações. (BARRETO, 2011).

Para diagnosticar um paciente com AF é necessário uma triagem de hemoglobinopatias. Essa triagem foi criada mediante a portaria 822/01 do Ministério da Saúde no ano de 2001, que é o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN). Com o rápido diagnóstico do portador de AF é possível reduzir o índice de mortalidade infantil. (GUALANDRO, 2008).

Este trabalho se justifica, pois a AF é um problema de saúde pública e o tema é assunto relevante para os acadêmicos e profissionais da área de saúde.

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

- Discorrer sobre a anemia falciforme.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Descrever os sintomas dos portadores da anemia falciforme;
- Relatar a ocorrência dos primeiros casos da anemia falciforme;
- Explicar a mutação genética que induz à anemia falciforme;
- Descrever sobre o tratamento aos portadores da anemia falciforme;

3 METODOLOGIA

A metodologia deste estudo é baseada em uma pesquisa bibliográfica exploratória, tendo como embasamento de investigação livros, artigos em periódicos científicos, dissertações, tese e todos os documentos eletrônicos relevantes para o desenvolvimento do assunto em questão.

Na pesquisa documental utilizou-se como fonte de dados científicos sites como: Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), Scientific Library Science (SCIELO), portal da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), em livros da Biblioteca Júlio Bordignon da Faculdade de Educação e Meio Ambiente – FAEMA, acervo próprio, usando como descritores: Anemia falciforme, anemias, sangue, doenças sanguíneas.

Foram pesquisados 29 artigos na língua portuguesa e 1 na língua inglesa, com conteúdo completo, compreendidos no período de 2001 a 2015.

Esta revisão de literatura, na primeira parte, discorrerá sobre os primeiros casos relatados de AF e, na segunda, sobre as mutações genéticas que levam à AF.

4 REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

4.1 ANEMIA FALCIFORME

A anemia falciforme (AF), apesar de origem desconhecida, foi descoberta primeiramente na África em 1670. Posteriormente, verificou-se sua alta frequência na África central e ocidental, mas tem distribuição cosmopolita, tendo significância na população brasileira devido à miscigenação com grupos raciais africanos, representados pelo enorme contingente de negros trazidos para o Brasil, no período da escravidão. (CAVALCANTI, 2011; CANCELO, 2007).

A introdução da hemoglobina S, no Brasil, deu-se através do tráfico de escravos de inúmeras tribos africanas, como mostra a Figura 1 iniciado em 1550 e suspenso oficialmente em 1850, para trabalho escravo na indústria da cana-de-açúcar do Nordeste e, após, para a lavra do ouro e extração de metais preciosos em Minas Gerais. Após a abolição da escravatura, o fluxo migratório se expandiu para várias regiões do país e iniciou-se a miscelânea racial, que hoje é uma característica do nosso país. (GUALANDRO, 2009).

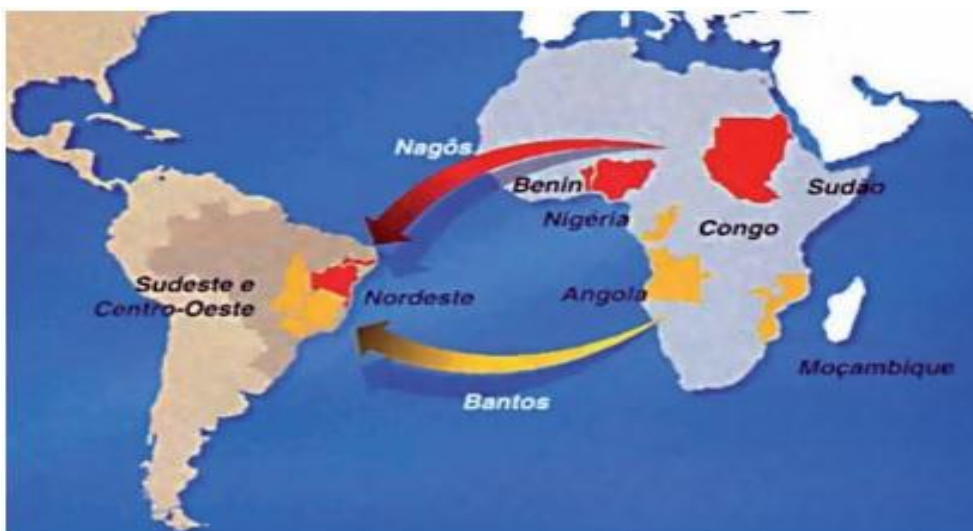


Figura 1: Principais origens e dispersão dos africanos no Brasil

Fonte: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_educacao_saude_v2.pdf

Os eritrócitos com alta concentração de hemoglobina S (HbS), que é uma variação da hemoglobina normal, sofre perda da maleabilidade, com obstrução vascular e isquemia, levando a crises dolorosas, síndrome torácica aguda, asplenia

funcional e acidente vascular cerebral (AVC). Os portadores da AF sofrem lesão da membrana com hemólise crônica extravascular e intravascular (diminuição da vida útil), esta última cooperando para a redução da disponibilidade de óxido nítrico, aumento do tônus vascular e hipertensão arterial pulmonar; e, finalmente, sofrem anormalidades da superfície celular com aderência aumentada ao endotélio vascular e lesão endotelial, um processo que aumenta a vasoconstrição aguda e leva à doença vascular proliferativa envolvendo leucócitos, plaquetas, células musculares lisas, citocinas, fatores de crescimento e proteínas da coagulação. (GUALANDRO, 2009; RUIZ, 2007).

A AF deriva de uma mutação no gene da β -globina (HBB) que leva à troca de ácido glutâmico por valina na posição 6 da cadeia da hemoglobina. Ela foi a primeira doença monogênica humana caracterizada a nível molecular. As manifestações clínicas transcorrem da tendência da hemoglobina anormal (HbS) se polimerizar no estado desoxigenado, alterando as células vermelhas, que assumem a forma característica de foice conforme Figura 2. (GUALANDRO, 2009).



Figura 2: hemácia normal ao lado esquerdo e hemácia falciforme no lado direito
<http://i.ytimg.com/vi/4k92ZXDUxsg/hqdefault.jpg>

Em curto ou longo prazo, as várias complicações inerentes ao estado falcêmico, quando não levam a óbito, constituem constante ameaça à qualidade de vida. Desde cedo, os portadores de AF já sofrem com os efeitos das crises álgicas, infecções e outras urgências significativas que, invariavelmente, aumentam o número de hospitalizações (BARRETO, 2011; MURAO, 2007)

4.1.1 A Anemia Falciforme Na Saúde Pública

No Brasil, a AF é um importante problema de saúde pública. Estima-se que o número de indivíduos com traço falciforme seja de 7.200.000 (sete milhões e duzentos mil), com prevalência na população geral entre 2 e 8%. Embora a AF determine elevados índices de morbidade e mortalidade, principalmente nos primeiros 5 anos de vida, a mortalidade das crianças nos primeiros 10 anos de vida tem diminuído. Apesar de a maioria dos genótipos da AF determinar diminuição da expectativa de vida, a AF, estado de homozigose para hemoglobina S, representa o genótipo mais comum e a apresentação clínica mais grave da doença. Vários estudos mostram maior incidência de óbitos e menor sobrevida entre pacientes com AF. Dentre as principais causas de óbito na primeira década de vida estão as infecções e o sequestro esplênico agudo. (FERNANDES et al, 2010; BACKES, 2005).

Crianças e adolescentes frequentemente apresentam doenças respiratórias de via aérea superior e inferior, que podem levar à redução da oferta de oxigênio. A hipertrofia adenotonsilar comumente leva à síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS), caracterizada por obstrução intermitente de via aérea superior e hipoxemia noturna. Acidentes vasculares cerebrais são mais frequentes nos portadores de AF, entre os 5 e 7 anos de idade, período que coincide com maior crescimento adenotonsilar (MOREIRA, 2007).

Diante do convívio prematuro com tantos obstáculos impostos pela natureza incapacitante, incurável e fatal da AF, sintomas depressivos podem vir à tona ainda na infância e adolescência. E como toda doença crônica é por si só um fator de risco para depressão, com a AF não poderia ser diferente. Em adultos com AF, taxas de depressão variam de 18% a 44%, valores similares aos encontrados para outras condições crônicas severas (BARRETO, 2011).

Acredita-se que a AF seja um dos melhores exemplos da seleção natural, pois se considera que o gene da hemoglobina modificada, chamada HbS, permaneceu estável durante gerações em virtude da proteção contra a malária que possuem os portadores de traço falciforme. Essa relação foi concebida com base na presença de portadores do traço falciforme em regiões da África endêmicas de

malária e na observação de sua maior resistência à infecção pelo *Plasmodium falciparum*, em comparação aos demais indivíduos (CAVALCANTI, 2011).

Na década de 40, um dos primeiros estudos epidemiológicos brasileiros foi realizado por Maia de Mendonça em militares, para determinar a frequência do gene S. Após esses estudos, destaca-se Naoum e colaboradores que, em 1987, publicaram um dos maiores trabalhos de triagem populacional o qual envolveu mais de 55 mil indivíduos. (LOBO, 2010). Estudos posteriores com doadores saudáveis de sangue legitimaram a grande heterogeneidade do gene responsável pela AF na população brasileira. Outro reforço veio com o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), que permitiu o mapeamento da frequência de doenças congênitas na população, gerando possibilidades de tratamento e benefícios à saúde pública. (BACKES, 2005)

A triagem neonatal fornece dados que permitem o diagnóstico precoce e tratamento adequado com os meios disponíveis, e orientações a serem repassadas à família, visando a sua participação para que, a morbidade e mortalidade possam ser reduzidas expressivamente. (ARAUJO, 2010) O profissional de saúde pode fornecer aconselhamento genético em um contexto de educação das famílias que apresentam casos da doença, em relação à procriação, ajudando a compreender outros aspectos da doença, como o sofrimento, tratamento, prognóstico. O aconselhamento genético das doenças falciformes deve ser baseado nos cinco princípios da bioética: autonomia, privacidade, tutela, igualdade e qualidade. (RAMALHO, 2007)

A Portaria Número 822 de 06, de junho de 2001 do Ministério da Saúde abrangue estudos relacionados a doenças congênitas como a AF, restaurando um dos princípios fundamentais da bioética, que é o da igualdade, garantindo acesso igual aos testes de triagem a todos neonatais brasileiros, não importando origem geográfica, etnia e classe socioeconômica. (BRASIL, 2001)

” O Programa ora instituído deve ser executado de forma articulada pelo Ministério da Saúde e pelas Secretarias de Saúde dos estados, Distrito Federal e municípios e tem por objetivo o desenvolvimento de ações de triagem neonatal em fase pré-sintomática, acompanhamento e tratamento

das doenças congênitas detectadas inseridas no Programa em todos os nascidos-vivos, promovendo o acesso, o incremento da qualidade e da capacidade instalada dos laboratórios especializados e serviços de atendimento, bem como organizar e regular o conjunto destas ações de saúde” (Art. 1º § 1) (BRASIL, 2001).

O Programa Anemia Falciforme (PAF) sugere alguns programas de controle, dentre eles a criação de uma comissão de bioética e a realização periódica de eventos públicos para a discussão de demandas resultantes da execução do PAF. (DINIZ, 2005).

A análise das tabelas 1 e 2 abaixo, referentes à triagem neonatal realizada no período de 2008, permite o desenvolvimento de políticas de saúde pública nacional e localizadas, já que as amostras trazem de forma informativa a distribuição da incidência epidemiológica do gene falciforme no país. Observa-se que a porcentagem de indivíduos diagnosticados com a doença falciforme e indivíduos diagnosticados com traços falciforme prevalece nos estados com maior percentual quantitativo de afrodescendentes, como exemplo Rio de Janeiro cujo traço falciforme variável é de 1:20 indivíduos, enquanto na Bahia é de 1:17 indivíduos. (BRASIL, 2011).

Tabela 1 – Incidência de nascidos vivos diagnosticados com doença falciforme em alguns estados que realizam a triagem neonatal

Estados	Incidência
Bahia	1:650
Rio de Janeiro	1:1.300
Pernambuco, Maranhão, Minas Gerais, Goiás	1:1.400
Espírito Santo	1:1.800
São Paulo	1:4.000
Rio Grande do Sul	1:11.000
Santa Catarina e Paraná	1:13.500

Fonte:http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300001&lng=en&nrm=iso

Tabela 2 – Incidência de nascidos vivos diagnosticados com traços falciformes em alguns estados que realizam a triagem neonatal

Estados	Incidência
Bahia	1:17
Rio de Janeiro	1:20
Pernambuco, Maranhão	1:23
Goiás	1:25
Espírito Santo	1:28
Minas Gerais	1:30
São Paulo	1:35

Fonte: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300001&lng=en&nrm=iso

4.2 DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

O neonato é geralmente assintomático devido ao grande nível de hemoglobina fetal. Então os testes de falcização e os de solubilidade não se aplicam nos primeiros meses de vida. Em alguns casos resultados pseudo-positivos são aceitáveis, porém devem ser retestados por outro método. A maioria dos programas de triagem neonatal trocou os métodos convencionais pela eletroforese por Focalização Isoelétrica (IEF) e/ou pela cromatografia líquida de alta resolução (HPLC), pois estabelecem métodos de elevada precisão. (FERRAZ et al, 2007)

Para compreender o tratamento da AF, precisa-se conhecer seus sintomas. Sabemos que é uma doença genética, ou seja, passa dos pais para os filhos e caracteriza-se pela alteração dos glóbulos vermelhos. Seus sintomas surgem nos anos iniciais da vida de uma criança. Pode-se brevemente transcorrer sobre alguns dos seus sintomas e tratamento. (GUIMARÃES, 2010).

A criança passa por períodos de dor, pois a doença causa obstrução dos vasos sanguíneos pelos glóbulos vermelhos em forma de foice. As dores atingem as articulações e os ossos. Causada pelo rompimento dos glóbulos vermelhos, que fazem surgir pigmentos amarelados no sangue, chamado de bilirrubina, a icterícia faz com que a parte branca dos olhos e a pele fiquem com um tom amarelado. (FERNANDES, 2010)

A síndrome mão e pé surge nos bebês causando crises de dor, inchaço nas mãos e nos pés, como mostra a Figura 3, e vermelhidão; surgimento de úlceras, feridas dolorosas que nascem principalmente próximas aos tornozelos, geralmente aparecem na adolescência. As pessoas com AF são predispostas a contaminações, que as levam a um quadro infeccioso. O tratamento consiste em limpeza local, aplicação de produtos tópicos, como antibióticos. A cicatrização da úlcera é geralmente lenta e a taxa de recorrência é alta em determinados casos clínicos, pode-se utilizar medicamentos sistêmicos, transfusões periódicas e intervenção cirúrgica. (PALADINO, 2007)



Figura 3: síndrome mão e pé

Fonte: http://www.medicina.ufmg.br/nupad/imagens/triagemneonatal/doenca_falci_man_clinicas_mao_pe.jpg

Em crianças com AF, o baço pode aumentar rapidamente por sequestrar todo o sangue e isso pode levar à morte por falta de sangue em outros órgãos como coração e cérebro. (GUIMARAES, 2009; GUIMARÃES, 2010)

O tratamento da AF deve ser iniciado logo que se descobre a doença. A detecção é feita através do exame de pezinho e quando não foi possível a realização desse teste, deve-se fazer o exame de eletroforese de hemoglobina. A criança deve ter acompanhamento médico adequado baseado num programa de atenção integral. (LAGUARDIA, 2006)

Não há cura para a AF. O paciente precisa de acompanhamento médico constante, para que se possa manter a oxigenação adequada dos tecidos, hidratação e prevenir as infecções, além do controle da dor. Portanto, a qualidade de vida dos pacientes se baseia praticamente em medidas preventivas. (BRAGA, 2007). É recomendável que o paciente seja atendido por uma única equipe médica, que possa conhecê-lo e fazer o acompanhamento ambulatorial visando a uma adequada avaliação dos órgãos, a fim de detectar alterações ou infecções. (BRAGA, 2007).

“A criação de vínculos dos pacientes e familiares com a equipe de saúde é fundamental, pois facilita a compreensão sobre a doença e conseqüentemente evita que os mesmos procurem diferentes hospitais, mantendo o acompanhamento em um único centro de referência.” (Braga, 2007).

Infecções como pneumonias, meningite, osteomielite afetam os indivíduos com AF e por isso é necessária vigilância redobrada por parte da equipe clínica, pois pode ocorrer uma septicemia em menos de 24 horas. No tratamento destas infecções prevê-se o uso de penicilina do terceiro mês até o quinto ano de vida, de acordo com o protocolo de tratamento da DF. (KIKUCHI, 2007).

O paciente com AF deve ter uma rotina de cuidados, para com o próprio corpo e para com o ambiente onde vive. A mudança no estilo de vida é fundamental para a manutenção da sua saúde. Além de uma alimentação adequada e assistida por um nutricionista, precisa realizar atividades físicas constantemente, não deixar de se hidratar, além de se proteger do calor excessivo ou do frio. A família tem um papel importante no diagnóstico dos principais sintomas de que a doença está se agravando. É preciso observação rigorosa, aprender a medir a febre e apalpar o baço. (NAOUM, 2009).

A principal causa de morte entre os pacientes de AF está no sequestro sanguíneo. Braga (2007). O sequestro esplênico é a segunda causa de morte entre crianças com AF, podendo ocorrer a partir de 2 meses de idade até por volta de 3 anos, e nos pacientes com doença falciforme, em idades maiores. Os pais ou responsáveis devem ser instruídos que o sequestro caracteriza-se por um quadro de instalação abrupta com palidez, aumento do baço e dor abdominal, de acordo com a Figura 4 (BRUNIERA, 2007).



Figura 4: a direita baço normal, a esquerda esplenomegalia

Fonte: <https://www.clinicadam.com/imagenes-de-salud/files/2013/02/17212.jpg>

“O tratamento deve ser imediato, com expansão da volemia e transfusão de glóbulos vermelhos e, assim, as hemácias sequestradas serão remobilizadas, a esplenomegalia regride e a concentração sanguínea de hemoglobina aumenta”. (BRUNIERA, 2007).

A gravidez em pacientes com DF é fator risco para a mãe e para o feto e recém-nascido. A placenta dos portadores de AF é anormal em tamanho devido à vaso-oclusão. A placenta tende ao descolamento prematuro, que ocorre até mesmo em indivíduos que possuem o traço da AF. As alterações histopatológicas da placenta incluem fibrose das vilosidades, infartos e calcificações. Essas alterações aumentam a incidência de aborto, retardo de crescimento intrauterino, parto prematuro e mortalidade perinatal. O monitoramento clínico mais intensivo durante a gravidez e o trabalho de parto são fundamentais para diminuir a incidência das complicações citadas, aumentando a chance de vida do neonato. (BRASIL, 2006).

O parto prematuro em mulheres com AF tem diminuído ao longo das últimas décadas devido a vários fatores como a assistência às mães, a avaliação do bem-estar fetal, o acompanhamento do crescimento intrauterino. Por meio de ultrassonografia e a monitorização contínua durante o trabalho de parto é possível identificar o feto em risco. Os bons cuidados ao recém-nascido no período neonatal têm sido fundamentais para reduzir a taxa de mortalidade perinatal. O uso racional das transfusões de sangue tem papel importante em todo o processo. (BRASIL, 2006).

Durante a gestação, a parturiente pode sofrer crises dolorosas mais frequentes, a anemia pode piorar, e processos inflamatórios e infecciosos podem surgir. O tratamento pode ocorrer a partir de transfusão sanguínea e uso de antibióticos adequados. O exame físico cuidadoso durante o pré-natal, para medir o aumento do baço, é um requisito importante no auxílio diagnóstico do sequestro esplênico, que poria em risco a vida de mãe e feto. Nesses casos, o diagnóstico precoce do sequestro é fundamental, sendo frequentemente necessário o tratamento com transfusões de sangue. (BRASIL, 2006).

Infecções urinárias são comuns aos indivíduos com AF, principalmente em mulheres, aumentando a frequência nas grávidas. Os principais agentes etiológicos são os germes gram-negativos, com destaque para a *Escherichia coli*. Um dos problemas decorrente destas infecções é o dano isquêmico renal que pode evoluir para uma para septicemia. (KIKUCHI, 2007).

No dia 01 de Julho de 2015, através da portaria número 30, o Ministério da Saúde garantiu direito ao acesso ao transplante de células troncos como uma opção de tratamento para portadores de AF em estado grave. (BRASIL, 2015).

Transplante de células troncos, utilizado de forma preventiva em pacientes com AF, deu bons resultados, pois os indivíduos tiveram uma sobrevida 100% e uma taxa de sobrevida de 96%. Esses dados sugerem futuramente um tratamento precoce antes da ocorrência de sintomas mais graves da doença, isto é, antes que tenha lesionado o corpo, trazendo esperança de cura da doença. (VOLTARELLI, 2010; PIERONI, 2007).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A pesquisa bibliográfica expôs a Anemia Falciforme como um problema de saúde no Brasil. Apesar de a AF ter chegado ao Brasil oriunda do continente africano, a sua frequência não está restrita à população negra, devido à miscigenação da população brasileira, o que faz do Brasil, um dos países que apresentam uma maior frequência do gene anormal S da molécula da hemoglobina. Portanto, programas como o PNTN vêm contribuindo para a detecção precoce da AF, fundamental para que os portadores, familiares tenham acesso a informações e tratamento.

REFERÊNCIAS

ARAUJO, Adérson. Complicações e expectativa de vida na doença falciforme: o maior desafio. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo , v. 32, n. 5, p. 347, 2010 . Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842010000500004&lng=en&nrm=iso>. access on 13 Oct. 2015.

BACKES, Carlos Eduardo et al . Triagem neonatal como um problema de saúde pública. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São José do Rio Preto , v. 27, n. 1, p. 43-47, Mar. 2005 . Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842005000100011&lng=en&nrm=iso>. access on 14 Oct. 2015.

BARRETO, Felipe José Nascimento; CIPOLOTTI, Rosana. Sintomas depressivos em crianças e adolescentes com AF. **J. bras. psiquiatr.**, Rio de Janeiro , v. 60, n. 4, p. 277-283, 2011 . Disponível a partir <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0047-20852011000400008&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 13 de maio de 2015.

BRAGA, Josefina A. P.. Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São José do Rio Preto , v. 29, n. 3, p. 233-238, Sept. 2007 . Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300009&lng=en&nrm=iso>. access on 13 Oct. 2015.

Brasil. MINISTÉRIO DA SAÚDE SECRETARIA DE ATENÇÃO À SAÚDE DEPARTAMENTO DE ATENÇÃO ESPECIALIZADA COORDENAÇÃO GERAL DE SANGUE E HEMODERIVADOS NOTA TÉCNICA N.º 035/2011/CGSH/DAE/SAS/MS acesso em <http://bvsm.sau.gov.br/bvs/publicacoes/caderno_informacao_sangue_hemoderivados_7ed.pdf > access on 1 Oct. 2015

Brasil. Ministério da saúde. portaria 30, portal da saúde, 01 julho 2015. Acesso em <<http://portalsaude.saude.gov.br/index.php/cidadao/principal/agencia-saude/18344->

peessoas-com-a-doenca-poderao-fazer-transplante-de-medula>. Acesso em 2 julho 2015

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de educação em saúde / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília: Ministério da Saúde, 2009. <
http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_educacao_saude_v2.pdf>
 access on 01 Oct. 2015.

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de eventos agudos em doença falciforme. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2009. 48 p. (Série A. Normas e Manuais Técnicos). Disponível a partir <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300001&lng=en&nrm=iso>.access on 02 Agosto 2015.

Brasil. Ministério da Saúde; *Gestação em Mulheres com Doença Falciforme* EDITORA MS/CGDI/SAA/SE – Brasília/DF – fevereiro de 2006 – OS 0242/2006 – Available from <
http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/gestacao_mulheres_doenca_falciforme.pdf>. access on 3 Oct. 2015.

Brasil. Ministério da Saúde; PORTARIA Nº 822, DE 06 DE JUNHO DE 2001. Disponível em: <
http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2001/prt0822_06_06_2001.html>. Acesso em: 28 ago. 2015

BRUNIERA, Paula. Crise de seqüestro esplênico na doença falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* [online]. 2007, vol.29, n.3 [cited 2015-10-14], pp. 259-261. Available from: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300012&lng=en&nrm=iso>. ISSN 1806-0870.

CANCADO, Rodolfo D.; JESUS, Joice A.. A doença falciforme no Brasil. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São José do Rio Preto , v. 29, n. 3, p. 204-206, Sept. 2007 . Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300002&lng=en&nrm=iso>. access on 13 Oct. 2015.

CAVALCANTI, Juliana Manzoni; MAIO, Marcos Chor. Entre negros e miscigenados: a anemia e o traço falciforme no Brasil nas décadas de 1930 e 1940. **Hist. cienc. saude-Manguinhos**, Rio de Janeiro , v. 18, n. 2, p. 377-406, June 2011 . Disponível a partir <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-59702011000200007&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 10 de junho de 2015.

DINIZ, Debora; GUEDES, Cristiano; TRIVELINO, Alexandra. Educação para a genética em saúde pública: um estudo de caso sobre a anemia falciforme. **Ciênc. saúde coletiva**, Rio de Janeiro , v. 10, n. 2, p. 365-372, Apr. 2005 . Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-81232005000200014&lng=en&nrm=iso>. access on 16 Oct. 2015.

FERNANDES, Ana Paula Pinheiro Chagas et al . Mortalidade de crianças com doença falciforme: um estudo de base populacional. **J. Pediatr. (Rio J.)**, Porto Alegre, v. 86, n. 4, p. 279-284, Aug. 2010. Disponível a partir <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0021-75572010000400006&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 03 de junho de 2015.

FERRAZ, Maria Helena C.; MURAO, Mitiko. Diagnóstico laboratorial da doença falciforme em neonatos e após o sexto mês de vida. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São José do Rio Preto , v. 29, n. 3, p. 218-222, Sept. 2007 . Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300005&lng=en&nrm=iso>. access on 14 Oct. 2015.

GUALANDRO, Sandra F. M.. A associação AF e hemoglobina fetal. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter**, São Paulo, v. 31, n. 6, p. 403-404, 2009. Disponível a partir <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842009000600003&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 31 de Maio de 2015.

GUIMARAES, Cíntia Tavares Leal; COELHO, Gabriela Ortega. A importância do aconselhamento genético na AF. **Ciênc. saúde coletiva**, Rio de Janeiro , v. 15, supl. 1, p. 1733-1740, June 2010 . Available from <http://www.scielosp.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-81232010000700085&lng=en&nrm=iso>. access on 13 Oct. 2015.

GUIMARAES, Tania M. R.; MIRANDA, Wagner L.; TAVARES, Márcia M. F.. O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de AF. **Rev. Bras.**

Hematol. Hemoter., São Paulo , v. 31, n. 1, p. 9-14, Feb. 2009 . Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842009000100007&lng=en&nrm=iso>. access on 13 Oct. 2015.

KIKUCHI, Berenice A.. Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São José do Rio Preto , v. 29, n. 3, p. 331-338, Sept. 2007 . Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300027&lng=en&nrm=iso>. access on 16 Oct. 2015.

LAGUARDIA, Josué. No fio da navalha: AF, raça e as implicações no cuidado à saúde. **Rev. Estud. Fem.**, Florianópolis , v. 14, n. 1, p. 243-262, Apr. 2006 . Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-026X2006000100013&lng=en&nrm=iso>. access on 13 Oct. 2015.

LOBO, Clarisse. Doença falciforme - um grave problema de saúde pública mundial. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo , v. 32, n. 4, p. 280-281, 2010 . Disponível a partir <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-

MOREIRA, Antonio Gustavo. Repercussões respiratórias da AF. **J.bras. pneumol.** São Paulo, v. 33, n. 3, p. xviii-xx, Junho de 2007. Disponível a partir <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132007000300002&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 05 de junho de 2015.

MURAO, Mitiko; FERRAZ, Maria Helena C.. Traço falciforme: heterozigose para hemoglobina S. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São José do Rio Preto , v. 29, n. 3, p. 223-225, Sept. 2007 . Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300006&lng=en&nrm=iso>. access on 14 Oct. 2015.

NAOUM, Flavio A.. Sickle cell disease: the family perspective. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo , v. 31, n. 1, p. 2-3, Feb. 2009 . Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842009000100003&lng=en&nrm=iso>. access on 13 Oct. 2015.

PALADINO, Silvia F.. Úlcera de membros inferiores na anemia falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São José do Rio Preto , v. 29, n. 3, p. 288-290, Sept.

2007 . Available from
<http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300019&lng=en&nrm=iso>. access on 02 Dec. 2015.

PIERONI, Fabiano et al . Transplante de células-tronco hematopoéticas (TCTH) em doenças falciformes. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São José do Rio Preto , v. 29, n. 3, p. 327-330, Sept. 2007 . Available from
<http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300026&lng=en&nrm=iso>. access on 16 Oct. 2015.

RAMALHO, Antonio Sérgio; MAGNA, Luís Alberto. Aconselhamento genético do paciente com doença falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São José do Rio Preto , v. 29, n. 3, p. 229-232, Sept. 2007 . Available from
<http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300008&lng=en&nrm=iso>. access on 13 Oct. 2015.

RUIZ, Milton A.. Anemia falciforme: objetivos e resultados no tratamento de uma doença de saúde pública no Brasil. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** São José do Rio Preto, v. 29, n. 3, p. 203-204, Sept. 2007. Disponível a partir
<http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300001&lng=en&nrm=iso>.access on 31 Maio 2015.

SANTOS, Jean Leandro dos. Síntese e avaliação farmacológica de protótipos candidatos a fármacos para o tratamento dos sintomas da AF. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo , v. 32, n. 6, p. 489-490, 2010 . Available from
<http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842010000600014&lng=en&nrm=iso>. access on 13 Oct. 2015.

VOLTARELLI, Júlio C. et al . Consenso brasileiro para transplante de células-tronco hematopoéticas para tratamento de doenças autoimunes. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo , v. 32, supl. 1, p. 125-135, May 2010 . Available from
<http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842010000700018&lng=en&nrm=iso>. access on 16 Oct. 2015. Epub Apr 23, 2010.