

MINISTÉRIO DA SAÚDE
Secretaria de Atenção à Saúde
Departamento de Atenção Especializada

Manual da Anemia Falciforme para a População

Série A. Normas e Manuais Técnicos



Brasília – DF
2007

© 2007 Ministério da Saúde.

Todos os direitos reservados. É permitida a reprodução parcial ou total desta obra, desde que citada a fonte e que não seja para venda ou qualquer fim comercial.

A responsabilidade pelos direitos autorais de textos e imagens desta obra é da área técnica.

A coleção institucional do Ministério da Saúde pode ser acessada, na íntegra, na Biblioteca Virtual do Ministério da Saúde: <http://www.saude.gov.br/bvs>

O conteúdo desta e de outras obras da Editora do Ministério da Saúde pode ser acessado na página: <http://www.saude.gov.br/editora>

Série A. Normas e Manuais Técnicos

Tiragem: 1.ª edição – 2007 – 25.000 exemplares

Elaboração, distribuição e informações:

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Secretaria de Atenção à Saúde

Departamento de Atenção Especializada

Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados

Esplanada dos Ministérios, Edifício Sede, bloco G, sala 946

70058-900 Brasília – DF

Tels.: (61) 3315-2428

E-mail: sangue@saude.gov.br

Home page: <http://www.saude.gov.br>

Texto:

Joice Aragão de Jesus – Técnica da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. Profissional da Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados/DAE/SAS, do Ministério da Saúde
Tel.: (61) 3315-2440/2428
e-mail: joice.jesus@saude.gov.br

Paulo Ivo Cortez de Araújo – Médico Hematologista do Instituto de Pediatria e Puericultura Martagão Gesteira (IPPMG), da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ)
Tel.: (21) 8148-5495
e-mail: picortez@gbl.com.br

Impresso no Brasil / Printed in Brazil

Silma Maria Alves de Melo – Consultora Técnica Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme/CPNSH/DAE/SAS/MS
Tel.: (61) 3315-2314
e-mail: silma.melo@saude.gov.br

Ficha Catalográfica

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada.

Manual da anemia falciforme para a população / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília : Editora do Ministério da Saúde, 2007.

20 p. – (Série A. Normas e Manuais Técnicos)

ISBN

1. Anemia falciforme. 2. Doença falciforme. 3. Saúde pública I. Título. II. Série.

NLM WH 170

Catalogação na fonte – Coordenação-Geral de Documentação e Informação – Editora MS – OS 2007/0206

Títulos para indexação:

Em inglês: Manual of sickle Disease for the Population

Em espanhol: Manual de la Enfermedad Falciforme para la Población

EDITORA MS

Documentação e Informação

SIA, trecho 4, lotes 540/610

71200-040 Brasília – DF

Tels.: (61) 3233-1774/2020

Fax: (61) 3233-9558

E-mail: editora.ms@saude.gov.br

Home page: <http://www.saude.gov.br/editora>

Equipe Editorial:

Normalização: Juliane Sousa

Revisão: Paulo Henrique de Castro e Amélia Souza
Capa, projeto gráfico e diagramação: Daniel Mariano

Sumário

O que é anemia falciforme?	5
Por que essa doença é tão comum no nosso meio?	7
Como essa doença se transmite?	8
Mas o que é o traço falciforme?	9
O que sente uma pessoa com anemia falciforme?	10
Quais os cuidados necessários para uma pessoa com anemia falciforme?	12
Quanto tempo vive uma pessoa com anemia falciforme?	13
O diagnóstico só é feito pelo teste do pezinho?	14
Teste do pezinho para anemia falciforme	15
Eletroforese de hemoglobina.	16

O QUE É ANEMIA FALCIFORME?

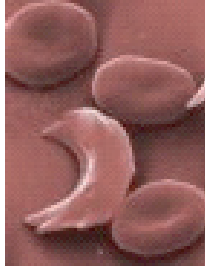
O nosso sangue é formado de células vermelhas chamadas de **hemácias**. As hemácias são células redondas repletas de um pigmento chamado de **hemoglobina**, que dá a cor vermelha ao sangue. Essa hemoglobina chama-se **A**, de adulto. A hemoglobina e o ferro são responsáveis por levar o oxigênio do pulmão para todo o corpo, para que todos os órgãos funcionem bem. Vocês já ouviram falar muitas vezes em anemia. A anemia é a diminuição da hemoglobina no sangue. Na maioria das vezes, essa diminuição ocorre por falta de ferro no sangue, razão pela qual os órgãos não recebem a quantidade suficiente de oxigênio e não podem desempenhar bem suas funções. A hemoglobina A e o ferro têm uma função muito importante. Se uma pessoa não tem uma alimentação adequada ou tem verminose ou perda de sangue por doença, ela pode ter anemia por falta de ferro.



Hemácia com hemoglobina A

Mas existe um outro tipo de anemia, com nome de anemia falciforme. É uma anemia que acontece porque algumas pessoas não têm a hemoglobina A e, no seu lugar, produzem outra hemoglobina diferente daquela, chamada hemoglobina S. A hemoglobina S não exerce a função de oxigenar o corpo de forma satisfatória, razão pela qual tais pessoas têm sempre uma anemia que não se corrige nem com alimentação nem

com ferro. Nessas pessoas, as hemácias, em vez de redondas, tomam a forma de meia lua ou foice. Essas células afoiçadas têm muita dificuldade de passar pelas veias, que levam o sangue para os órgãos, ocasionando seu entupimento e muitas dores, principalmente nos ossos.

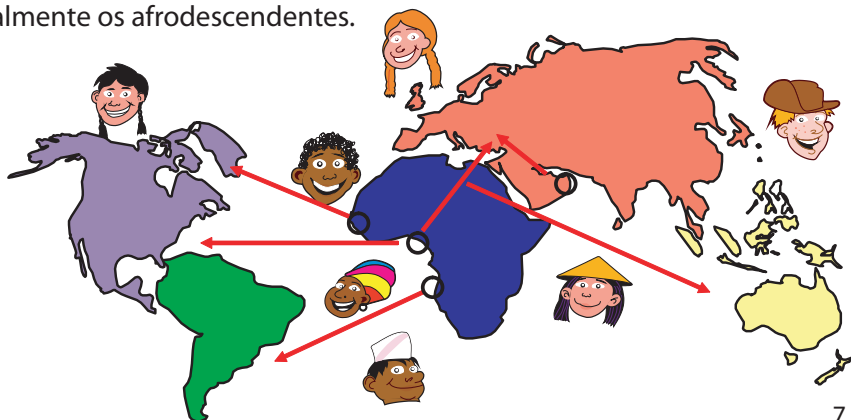


Hemácia afoiçada repleta de hemoglobina S

POR QUE ESSA DOENÇA É TÃO COMUM NO NOSSO MEIO?

Cabe aqui contar uma pequena história.

Há muitos anos, na África, a malária matava muitas pessoas. Por tal motivo, a natureza resolveu proteger seus filhos da morte pela malária, provocando neles uma alteração genética que chamamos de mutação, alterando a informação que vem no gene (DNA). Com a alteração, essas pessoas passaram a produzir a hemoglobina **S**, em vez da hemoglobina **A**. Assim, quem tivesse na hemácia a hemoglobina S não seria infectado pela malária. Com isso, diminuiu muito a morte pela malária. Em virtude da imigração forçada, isto é, do tráfico de escravos e dos movimentos populacionais em busca de melhores condições de vida, essa mutação se espalhou pelo mundo. No Brasil, pelo fato de o país ter recebido uma grande população de escravos e por apresentar alto grau de mistura de raças, existem muitas pessoas portadoras da anemia falciforme, principalmente os afrodescendentes.

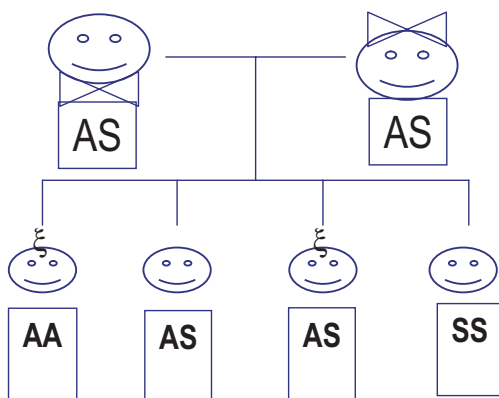


COMO ESSA DOENÇA SE TRANSMITE?

A anemia falciforme é a doença hereditária mais comum no mundo e no nosso país. Todas as características do nosso corpo são feitas por informações que recebemos dos nossos pais por meio dos genes, que vêm no espermatozóide do pai e no óvulo da mãe. Os genes determinam, nas pessoas, a cor dos olhos, dos cabelos, da pele, a altura, etc. Com a hemoglobina não é diferente. Se uma pessoa receber, do pai, um gene com mutação para produzir a hemoglobina S e, da mãe, outro gene com a mesma característica, tal pessoa nascerá com um par de genes com a mutação e, assim, será portadora de anemia falciforme.

MAS O QUE É O TRAÇO FALCIFORME?

Se uma pessoa receber somente um gene com a mutação, seja do pai ou da mãe, e o outro gene sem a mutação, ela nascerá somente com o **traço falciforme**. O portador de traço falciforme **não tem doença** e não precisa de tratamento especializado. Ele deve ser bem informado sobre isso e saber que, se tiver filhos com outro portador de traço falciforme, poderá gerar uma criança com anemia falciforme ou com traço ou sem nada. Vejamos, em cada gestação, o que pode acontecer:



Legenda: AA = normal; AS = traço falciforme; SS = anemia falciforme.

Sem doença

5%

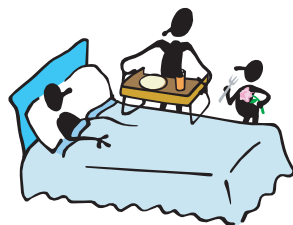
Traço falciforme

50%

Anemia falciforme

25%

O QUE SENTE UMA PESSOA COM ANEMIA FALCIFORME?



As pessoas com anemia falciforme têm sintomas muito variados. Eles podem não ter quase nenhum sintoma, necessitando de pouca transfusão de sangue ou mesmo de nenhuma e, portanto, com excelente qualidade de vida. Mas existem algumas pessoas que, mesmo com acompanhamento médico adequado, têm crises muito graves da doença, com sintomas de dores ósseas, na barriga, infecções de repetição às vezes muito graves, podendo levar à morte.

Alguns doentes podem ter crises de anemia mais intensas e mais rápidas, necessitando de várias transfusões de sangue com urgência. As crises variam de gravidade e de tipo conforme a idade da pessoa. Os bebês têm mais infecções e dores com inchaço nas mãos e nos pés. Nas crianças maiores, as dores estão mais localizadas nas pernas, nos braços e na barriga. Alguns doentes podem ter até mesmo derrames cerebrais, com lesões graves e definitivas. No dia-a-dia, as crianças com anemia falciforme são diagnosticadas com palidez e muitas vezes apresentam o branco dos olhos amarelado, como na hepatite, sintoma que chamamos de icterícia.

Nos adultos, as crises mais frequentes também são de dores nos ossos e complicações devido a danos ocorridos ao longo de sua vida, aos órgãos mais importantes, tais como o fígado, os pulmões, o coração

e os rins. Na idade adulta também é comum o aparecimento de úlceras (feridas) nas pernas, que são machucados graves de difícil cicatrização.



Crise de dor nos pés (bebês)



Aumento do baço



Úlcera de perna

QUAIS OS CUIDADOS NECESSÁRIOS PARA UMA PESSOA COM ANEMIA FALCIFORME?

Quando descoberta a doença, o bebê deve ter um acompanhamento médico adequado baseado num programa de atenção integral ao doente com anemia falciforme. Nesse programa, os pacientes devem ser acompanhados por toda a sua vida por uma equipe com vários profissionais. Tal equipe é treinada no tratamento da anemia falciforme para orientar a família e o doente a descobrir rapidamente sinais de gravidade da doença, a tratar adequadamente as crises, quando presentes, e a praticar medidas para prevenir as crises da doença e as infecções graves. A equipe é formada por médicos, enfermeiras, assistentes sociais, nutricionistas, psicólogos, dentistas, etc. Além disso, as crianças devem ter seu crescimento e desenvolvimento acompanhados, como normalmente é feito com todas as outras crianças que não têm a doença.

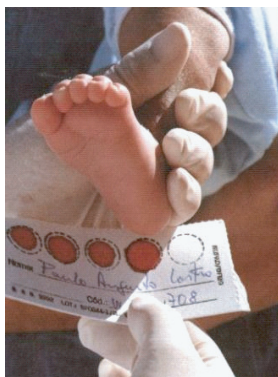


QUANTO TEMPO VIVE UMA PESSOA COM ANEMIA FALCIFORME?

A ciência avançou muito no conhecimento da doença e de seu tratamento adequado. O tempo e a qualidade de vida das pessoas com a doença dependem: (1) do diagnóstico feito pelo teste do pezinho, logo no nascimento; (2) do início da atenção integral; e (3) do envolvimento da família com o conhecimento sobre a doença e a prática do tratamento proposto.

O DIAGNÓSTICO SÓ É FEITO PELO TESTE DO PEZINHO?

Não, mas o ideal é que toda criança, na primeira semana de vida, seja levada ao posto de saúde, para tomar as vacinas de BCG e hepatite B, e para que sejam colhidas as gotinhas de sangue do pé, para se fazer o teste do pezinho. Esse teste não é feito somente para a anemia falciforme; ele é utilizado também para a detecção precoce de mais duas doenças: a fenilcetonúria e o hipotireoidismo congênito.



TESTE DO PEZINHO PARA ANEMIA FALCIFORME

Para os que não fizeram o teste do pezinho, existem o teste de afoiçamento e o teste da mancha, como exames de triagem, e a eletroforese de hemoglobina, como exame confirmatório.



ELETROFORESE DE HEMOGLOBINA

É importante conhecermos a anemia falciforme, porque ela está muito presente na nossa população e, como foi dito anteriormente, quanto mais cedo o diagnóstico, melhor a qualidade e o tempo de vida dessas pessoas. A seguir, estão os resultados do teste do pezinho nos três estados onde a anemia falciforme é mais presente.



- **Bahia:**

A cada 650 crianças que nascem, uma nasce com doença falciforme.

A cada 17 crianças que nascem, uma nasce com traço falciforme.

▪ **Rio de Janeiro:**

A cada 1.200 crianças que nascem, uma tem doença falciforme.

A cada 21 crianças que nascem, uma tem o traço falciforme.

▪ **Minas Gerais:**

A cada 1.400 crianças que nascem, uma tem doença falciforme.

A cada 23 crianças que nascem, uma tem o traço falciforme.

O programa de atenção integral é uma reivindicação antiga do movimento de homens e mulheres negras. O nosso país tem uma grande dívida social com os afrodescendentes, que, em sua grande maioria, pertencem aos segmentos sociais de maior risco. A anemia falciforme não tem cura. Porém, existem tratamentos que dão ao doente o direito a uma vida com qualidade e proporcionam à família conforto e segurança.



A coleção institucional do Ministério da Saúde pode ser acessada
na Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde:

<http://www.saude.gov.br/bvs>

O conteúdo desta e de outras obras da Editora do Ministério da Saúde
pode ser acessado na página:

<http://www.saude.gov.br/editora>



EDITORA MS

Coordenação-Geral de Documentação e Informação/SAA/SE
MINISTÉRIO DA SAÚDE

(Normalização, revisão, editoração, impressão e acabamento)

SIA, trecho 4, lotes 540/610 – CEP: 71200-040

Telefone: (61) 3233-2020 Fax: (61) 3233-9558

E-mail: editora.ms@saude.gov.br

Home page: <http://www.saude.gov.br/editora>

Brasília – DF, fevereiro de 2007

OS 0206/2007